

# Síndrome de **NOONAN**

## GUÍA ALIMENTACIÓN Y NUTRICIÓN EN EL SÍNDROME DE NOONAN



## GUÍA DE ALIMENTACIÓN Y NUTRICIÓN EN EL SÍNDROME DE NOONAN

**AUTORES:** Juan Carlos Llamas García y Cristina Carrera Igual



### **JUAN CARLOS LLAMAS GARCÍA**

- > Graduado en Nutrición Humana y Dietética por la **UCAM**.
- > Profesor colaborador de la **EUF Gimbernat-Cantabria** (Universidad de Cantabria) en los Grados de Fisioterapia y Logopedia.
- > Miembro número CAN00015 de la **Asociación Cántabra de Dietistas-Nutricionistas** (futuro Colegio Profesional).
- > Miembro del **Consejo General de Dietistas-Nutricionistas de España**.
- > Miembro de la **Federación Española de Dietistas-Nutricionistas (FEDN)**.
- > Miembro de la **Federación Española de Medicina Deportiva (FEMEDE)**.
- > Miembro de la **Asociación Cántabra de Medicina Deportiva**.

### **CRISTINA CARRERA IGUAL**

- > Diplomada en Nutrición Humana y Dietética por la **UPV/EHU**.
- > Miembro número CAN00020 de la **Asociación Cántabra de Dietistas-Nutricionistas** (futuro Colegio Profesional).
- > Miembro del **Consejo General de Dietistas-Nutricionistas** de España.

**DEPOSITO LEGAL** SA 621-2015

**FECHA** Diciembre 2015

**Nº EJEMPLARES:** 1.000

**AUTORÍA:** Juan Carlos Llamas García y Cristina Carrera Igual

**Coordinación:** Inmaculada González García

## GUÍA DE ALIMENTACIÓN Y NUTRICIÓN EN EL SÍNDROME DE NOONAN

- Consejera de Sanidad, Gobierno de Cantabria.  
**MARÍA LUISA REAL GONZÁLEZ**

### ÍNDICE

<b>GUÍA DE ALIMENTACIÓN Y NUTRICIÓN EN EL SÍNDROME DE NOONAN</b>	
<b>¿Qué es el Síndrome de Noonan?</b>	<b>6</b>
<b>Alimentación saludable y equilibrada</b>	<b>10</b>
<b>Clasificación Nutrientes I: Macronutrientes Hidratos de carbono, proteínas y lípidos</b>	<b>12</b>
<b>Clasificación Nutrientes II: Micronutrientes Vitaminas y minerales</b>	<b>14</b>
<b>Clasificación Nutrientes III: Energéticos, plásticos y reguladores</b>	<b>15</b>
<b>Alimentación Saludable: Dieta equilibrada</b>	<b>15</b>
<b>Pirámide de alimentación basada en la dieta Mediterránea</b>	<b>19</b>
<b>Recomendaciones específicas: Síndrome de Noonan</b>	<b>20</b>
<b>Recomendaciones generales</b>	<b>25</b>
<b>Diseño de menú equilibrado</b>	<b>25</b>
<b>Planificación de menús</b>	<b>27</b>
<b>Consejos relacionados con la conducta del/la niñ@ y la dinámica familiar</b>	<b>28</b>
<b>Diez consejos prácticos para que nuestro@s hij@s se alimenten oralmente</b>	<b>29</b>
<b>Aprender Jugando</b>	<b>29</b>
<b>Tabla 1. Tipos y formas de alimentación y nutrición</b>	<b>31</b>
<b>Tabla 2. Orden de introducción de alimentos</b>	<b>32</b>
<b>Tabla 3. Cuaderno de Registro (explicación)</b>	<b>33</b>
<b>Tabla 4. Cuaderno de Registro</b>	<b>34</b>



## MARÍA LUISA REAL GONZÁLEZ

Consejera de Sanidad,  
Gobierno de Cantabria



*Una alimentación equilibrada desde el punto de vista nutricional es importante en la prevención y tratamiento de diversas enfermedades, así como en la modificación del curso natural de las mismas, reduciendo el impacto en la salud.*

*Las enfermedades poco frecuentes, o enfermedades raras, suelen diagnosticarse reiteradamente de manera errónea y tardía. A este problema se suma el hecho de que en pocos casos disponemos de un tratamiento suficientemente eficaz.*

*En muchas ocasiones el manejo nutricional es la clave del tratamiento de estas enfermedades o, cuando menos, ayuda a disminuir el impacto sobre las personas afectadas. Otras veces la propia enfermedad da lugar a problemas nutricionales (obesidad, desnutrición) que hay que prevenir y tratar adecuadamente. En todos los casos, además, es importante no agravar el estado de salud de estos pacientes con los problemas derivados de una alimentación alejada del equilibrio nutricional, exactamente igual que ocurre para la población general.*

*En el caso concreto del síndrome de Noonan hay que considerar aspectos específicos relacionados con la alimentación y nutrición, como la dificultad para la deglución, la presencia de reflujo gastroesofágico etc. Conocer estos problemas ayuda a estar preparados para prevenir sus consecuencias y a implantar las medidas preventivas y terapéuticas adecuadas, tales como cambiar la textura de los alimentos, asegurar un aporte adecuado de nutrientes y, en los casos que lo precisen, realizar un aporte alimentario por otras vías. Además, es primordial que la alimentación sea sana y equilibrada para, de esta manera, reducir el riesgo de desarrollo de enfermedades crónicas.*

*Desde la Consejería de Sanidad del Gobierno de Cantabria consideramos necesario y prioritario que los ciudadanos participen en las políticas de salud y en los servicios de atención sanitaria. Estamos convencidos de que de esta manera contribuyen a mejorar su propia salud, con un mayor grado de satisfacción de los usuarios y de eficiencia del sistema sanitario.*

*Las asociaciones de pacientes, con su trabajo desinteresado, desde la solidaridad y el altruismo, desarrollan una actividad complementaria a la que prestan los servicios públicos y son un ejemplo de participación de los individuos en las decisiones de salud.*

*La guía de nutrición en el síndrome de Noonan es un ejemplo de la labor de las asociaciones de pacientes en este sentido. Da a conocer a los pacientes, familiares y cuidadores información relevante de la nutrición y alimentación, incluyendo aspectos específicos para los pacientes con síndrome de Noonan, con el objetivo de paliar, en la medida de lo posible, los efectos que esta enfermedad produce sobre la salud.*

*La postura de la Consejería de Sanidad del Gobierno de Cantabria es la de dar un apoyo constante a este colectivo y a sus familias, dentro de un programa especial de abordaje a las enfermedades poco frecuentes, teniendo en cuenta su posición de desventaja respecto a su detección, diagnóstico y tratamiento. Todo esfuerzo que acelere la detección precoz de su enfermedad va a permitir una actuación integral sobre todos los patrones de desarrollo del niño o niña enfermos.*

*Nuestro agradecimiento a todos los que han participado en la elaboración de esta Guía de nutrición por el esfuerzo y trabajo realizados. Su entrega y dedicación servirán, sin duda, para mejorar la calidad de vida de las personas afectas del síndrome de Noonan y de sus familias.*

**María Luisa Real González**  
Consejera de Sanidad de Cantabria



Asociación Síndrome  
Noonan de Cantabria

# Síndrome de Noonan

## Guía de Alimentación y Nutrición en el Síndrome de Noonan

La Asociación Síndrome de Noonan de Cantabria, con la colaboración del Gobierno de Cantabria, Consejería de Sanidad, Dirección General de Ordenación y Atención Sanitaria, presenta la **GUÍA DE ALIMENTACIÓN Y NUTRICIÓN EN EL SÍNDROME DE NOONAN**, cuyo objetivo es facilitar información sobre el Síndrome de Noonan y su estrecha relación con la Alimentación y la Nutrición.

La Guía se articula en tres partes bien diferenciadas:

**En primer lugar**, una descripción sobre el Síndrome de Noonan: **Concepto de la enfermedad, Código CIE 10, Sinónimos, Incidencia, Etiología, Clínica, Diagnóstico clínico y Genético, Evolución, Pronóstico, Tratamiento, Aspectos a tener en cuenta en la valoración física y psicológica, Características cognitivas, Lenguaje y Habla, Evaluación de las Necesidades Educativas, Evaluación de las competencias curriculares y Evaluación del estilo de aprendizaje.**

**En segundo lugar**, información sobre la Alimentación y la Nutrición, con una didáctica exposición a cargo de **Juan Carlos Llamas García y Cristina Carrera Igual**, expert@s en Nutrición Humana y Dietética, abarcando aspectos desde lo que es una **Alimentación saludable y equilibrada, la Clasificación Nutrientes I: Macronutrientes, Hidratos de carbono, proteínas y lípidos, la Clasificación Nutrientes II: Micronutrientes, Vitaminas y minerales, Clasificación Nutrientes III: Energéticos, plásticos y reguladores, Alimentación Saludable: Dieta equilibrada, la Pirámide de alimentación basada en la dieta Mediterránea y Recomendaciones específicas: Síndrome de Noonan, más las Recomendaciones generales y el Diseño de menú equilibrado junto a la Planificación de menús.**

**Y, en tercer lugar**, información de Consejos relacionados con la conducta del/la niñ@ y la dinámica familiar, con 10 consejos prácticos para que nuestro@s hij@se se alimenten oralmente, Aprender Jugando, diversas tablas de gran ayuda en la alimentación y nutrición de nuestro@s hij@s:

Material de gran ayuda aportado gracias a la colaboración de **AEPANNUPA**, (Asociación Española de Padres de Niños con Nutrición Parental), a través de **Ana Díaz Benito de las Huertas Agüero**, Terapeuta Ocupacional, de **AEPANNUPA**, y **Francisco Jesús Gil Sorolla**, vicepresidente de **AEPANNUPA**

Así, la **GUÍA DE ALIMENTACIÓN Y NUTRICIÓN EN EL SÍNDROME DE NOONAN**, cumple un doble objetivo: por un lado, el de informar acerca de la Enfermedad Rara, poco frecuente o de baja prevalencia, Síndrome de Noonan, con una especial problemática para la alimentación de las personas afectadas, y por otro, dar información y pautas con el objetivo común de paliar, en la medida de lo posible, los efectos que esta enfermedad producen sobre las personas que la padecen y sus familias.

Además, esta Guía facilitará la labor diaria de l@s profesionales implicados en la atención a personas afectadas por el Síndrome de Noonan, en los aspectos relacionados con su alimentación, y a sus familias, las ayudará a orientar sus esfuerzos para lograr una atención integral que redunde, finalmente, en una mejora de su calidad de vida, sintiéndose acompañad@s y apoyad@s en la consecución de su objetivo.

## 1

## ¿Qué es el Síndrome de Noonan?

### CONCEPTO DE LA ENFERMEDAD:

El Síndrome de Noonan es una enfermedad genética perteneciente a las RA-Sopatías que se caracteriza por talla baja, cardiopatía, dismorfia facial y alteraciones esqueléticas.

### CÓDIGO CIE 10:

Q87.1

### SINÓNIMOS:

Síndrome de Ullrich Noonan, Síndrome de Ullrich, Síndrome de Pseudo Turner, Fenotipo Turner con Cariotipo Normal, Síndrome de Turner del Varón, Síndrome del Pterigium Colli.

### INCIDENCIA:

Se estima una incidencia entre 1/1.000- 1/2.500 recién nacid@s viv@s.

### ETIOLOGÍA:

El Síndrome de Noonan es una enfermedad monogénica de herencia autosómica dominante y expresividad muy variable. La alteración genética puede ser heredada o “de novo”. En los casos familiares predomina la transmisión materna (3:1) y en los casos de novo, el alelo mutado suele ser de origen paterno. El gen alterado es **PTPN11** en el 50% de los casos, otros genes relacionados son **SOS1**, **RAF1**, **BRAF**, **SHOC2**, **KRAS**, **MAP2K1**, **NRAS**, **SPRED**, **RIT1**.

### CLÍNICA:

Las manifestaciones clínicas del Síndrome de Noonan son:

- **Talla baja:** El peso y la talla al nacimiento suelen ser normales. La ganancia

ponderal suele ser escasa en el periodo de lactante debido a dificultades en la alimentación (63% casos), pero suele resolverse antes de los 18 meses. La talla en la infancia se sitúa en percentiles bajos de la normalidad, haciéndose más evidente en la adolescencia. La talla adulta suele establecerse en los percentiles inferiores de la normalidad.

- **Cardiopatía:** (50-80% de los pacientes) La cardiopatía típica es la estenosis valvular pulmonar con displasia valvular (20-50% de los casos). La miocardiopatía hipertrófica está presente en el 20-30%. Otras cardiopatías descritas con menor frecuencia son los defectos septales, estenosis de ramas pulmonares, Tetralogía de Fallot y coartación aórtica. Hasta un 58% de los pacientes presentan alteraciones electrocardiográficas, independientemente de la presencia o no de cardiopatía estructural.
- **Dismorfia facial:** Los rasgos faciales cambian con la edad haciéndose menos evidentes en la edad adulta. Los rasgos más característicos son hipertelorismo, desviación ocular antimongoloide, ptosis, epicanthus y orejas bajas, rotadas y con hélix grueso. El cuello es corto y ancho con implantación posterior baja del cabello.
- **Alteraciones esqueléticas:** Las anomalías torácicas más características son pectum carinatum superior/excavatum inferior con aumento de la distancia intermamilar (75-95%). Un 15% desarrollan escoliosis. Otras anomalías esqueléticas son cubitus valgus, clinobraquidactilia, sinostosis radiocubital e hiperlaxitud articular.

Otras anomalías asociadas son:

- Diátesis linfática o hemorrágica (55%)
- Retraso psicomotor o mental: Suelen adquirir la deambulación alrededor de los 21 meses. Un 25% presentan dificultades en el aprendizaje y un 15-35% retraso mental que suele ser leve. Suelen tener mayor dificultad en el ámbito verbal, presentando hasta un 72% problemas en la articulación del lenguaje
- Displasia linfática: En menos del 20% de los pacientes
- Alteraciones oculares: (95%) Estrabismo, alteraciones de refracción y ambliopía son los más frecuentes.
- criptorquidia en varones (77%)
- Anomalías auditivas
- Alteraciones cutáneas y de la pigmentación...


### DIAGNÓSTICO:

El diagnóstico se basa en aspectos clínicos, apoyados en unos criterios que describiremos.

El diagnóstico genético permite la confirmación de la enfermedad (70-75% de los casos) aunque no permite descartarla si el resultado es negativo.

## DIAGNÓSTICO CLÍNICO:

Criterios de diagnóstico clínico, (Van der Burgt 1994)

Criterios mayores	Criterios menores
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Cara típica</li> <li>2. Estenosis pulmonar</li> <li>3. Talla &lt;P<sub>3</sub></li> <li>4. Pectum carinatum/excavatum</li> <li>5. Pariete de primer grado afectad@</li> <li>6. Tener todos los siguientes:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Retraso mental</li> <li>• Criptorquidia</li> <li>• Displasia linfática</li> </ul> </li> </ol>	<p>Cara sugestiva Otros defectos cardiacos &lt;P<sub>10</sub> Tórax ancho Pariete primer grado sugestivo</p> <p>Uno de ellos</p>
<p><b>Diagnóstico definitivo. Si cumple:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 2 criterios mayores o</li> <li>- 1 criterio mayor + 2 criterios menores</li> <li>- o 3 criterios menores</li> </ul>	

## EVOLUCIÓN, PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO:

No existe un tratamiento específico. El tratamiento es personalizado respondiendo a la clínica de cada caso. Es fundamental diagnosticar pronto la enfermedad para poder comenzar las distintas terapias aplicables (psicomotricidad, logopedia, fisioterapia, terapia ocupacional...). El seguimiento de la enfermedad deber ser multidisciplinar (cardiología, neurología, endocriopediatría, hematología, oftalmología...)

La esperanza de vida de est@s pacientes está dentro de la media de la población general. Aun no existe un tratamiento específico para el Síndrome de Noonan. El tratamiento se realiza de forma personalizada y acuerdo a la severidad de las anomalías que se presentan en cada paciente.

## ASPECTOS A TENER EN CUENTA EN LA VALORACIÓN FÍSICA:

Desde el punto de vista médico no existe un tratamiento de curación específico para el Síndrome de Noonan. Será preciso someter al/a la niñ@ a tratamiento de Atención Temprana con programas de educación especial individualizados, terapia de lenguaje y terapia ocupacional, en el caso de ser necesarios.

El enfoque terapéutico debe ser multidisciplinar dada la variedad de sintomatología que incluye este síndrome.

El desarrollo de la discapacidad se debe abordar con programas de intervención temprana, educación especial, en los casos que sea necesario, y formación profesional.



El sistema cardiovascular requiere seguimiento de por vida. En algún momento evolutivo de la enfermedad puede requerirse el tratamiento quirúrgico de la estenosis pulmonar, Cia, otr@s. Previo a las intervenciones es importante la valoración anestésica dadas las complicaciones relacionadas con este procedimiento descritas en algunos casos. Tratamiento de la hipermetropía y el estrabismo debe ser evaluado por un/a oftalmólog@. Se debe realizar pruebas encaminadas a descartar problemas auditivos. Los problemas dentarios como la maloclusión requieren tratamiento especializado y es importante la atención dental rutinaria. En cuanto a la alimentación pueden aparecer vómitos, durante y después de la lactancia que se solucionan de forma espontánea, la dificultad de succión, del paso a la alimentación sólida, la lentitud para comer, la aversión a algunos sabores, y las dificultades generales para comer, (algunos casos precisan alimentación por sonda, gastrostomías,...), mejora con la edad, con la ayuda sobre la dieta y la nutrición, desapareciendo por completo a partir de los 4 o 5 años.

### PSICOLÓGICA:

#### Características cognitivas:

En uno de cada 4 casos, un 25% aproximadamente presentan un retraso mental variable, de leve a moderado, con un CI medio de 60-70 (se considera normalidad por encima de 80). Existe una asimetría mental que se manifiesta en déficits en áreas como la psicomotricidad y la integración visual motora.

#### Lenguaje y Habla:

Los niños con Síndrome de Noonan comienzan a hablar más tarde de lo que habitualmente se espera. Hay una gran variedad en el curso del desarrollo temprano del lenguaje pero, por lo general, alrededor de los 18 meses de edad. Muchos niños comienzan a hablar con oraciones completas aproximadamente a los 3 años y alrededor de los 4 ó 5 años, el lenguaje se desarrolla con normalidad.

Resumen características del lenguaje:

- > Retraso variable en su adquisición.
- > Comprensión superior a la expresión. Hay una gran variedad de situaciones escolares en niños con SN. Las situaciones particulares dependen tanto de sus necesidades como del apoyo que el sistema de la escuela está en condiciones de dar tanto en ambientes especializados como en los ordinarios. La adaptación y el apoyo del programa son altamente recomendables.

#### La Evaluación de las Necesidades Educativas:

La evaluación psicopedagógica constituye el primer paso en la organización de la respuesta educativa, en ella se analizan los factores de índole personal y contextual, familiar o escolar, que inciden en el proceso de enseñanza y de aprendizaje para planificarlos con la mayor garantía. Constituye el paso previo a la intervención educativa especializada o compensadora. Por ello, se realiza antes de la escolarización, de la elaboración de la adaptación curricular y de la incorpo-

ración a cualquiera de los programas del período de transición a la vida adulta. También cuando un cambio significativo en el alumno o alumna así lo aconseja.

### **Evaluación de las competencias curriculares:**

La evaluación de las competencias curriculares consiste en conocer donde está situado el alumnado con relación a los objetivos y contenidos escolares. Se trata de determinar lo que es capaz de hacer el/la alumna en los diferentes ámbitos o áreas del currículo ordinario.

### **Evaluación del estilo de aprendizaje:**

Para la organización de la respuesta educativa también es necesario conocer el estilo de aprendizaje del/de la alumna. El conjunto de aspectos que conforman su manera de aprender: cómo actúa, cómo se enfrenta a las tareas escolares desde una perspectiva cognitiva y emocional. También interesa conocer lo siguiente:

- > Las condiciones físico-ambientales (sonido, luz, temperatura, ubicación) que le/la resultan más favorables.
- > El tipo de agrupamientos en los que trabaja mejor y por los que muestra preferencia.
- > La capacidad de atención: mejores momentos, formas de captar su atención, tiempo que puede mantener la concentración en una tarea...
- > Las estrategias que emplea ante la resolución de las tareas: reflexividad, impulsividad, recursos que utiliza, tipo de errores más frecuentes, ritmo de aprendizaje...
- > El tipo de reforzadores a los que responde, valoración de su propio esfuerzo, satisfacción ante sus trabajos.
- > La motivación para aprender en los distintos ámbitos o áreas, contenidos y actividades por las que muestra mayor interés. Es importante conocer qué tipo de actividades son las que más le/la atraen.
- > Temas restringidos y a menudo repetitivos.
- > Economía de información en el mensaje.

## 2

## Alimentación saludable y equilibrada

Para llevar a cabo una alimentación saludable y equilibrada que nos permita cubrir nuestras necesidades, es necesario saber que es alimentación y nutrición.

Se denomina alimentación al acto de proporcionar al cuerpo alimentos e ingerirlos. Es un proceso consciente y voluntario, y por lo tanto está en nuestras manos modificarlo. La calidad de la alimentación depende principalmente de factores económicos y culturales.

Se entiende por nutrición el conjunto de procesos fisiológicos por los cuales el organismo recibe, transforma y utiliza las sustancias químicas contenidas

en los alimentos. Es un proceso involuntario e inconsciente que depende de procesos corporales como la digestión, la absorción y el transporte de los nutrientes de los alimentos hasta los tejidos.

El estado de salud de una persona depende de la calidad de la nutrición de las células que constituyen sus tejidos. Puesto que es bastante difícil actuar voluntariamente en los procesos de nutrición, si queremos mejorar nuestro estado nutricional sólo podemos hacerlo mejorando nuestros hábitos alimenticios.

Para llevar a cabo todos los procesos que nos permiten estar vivos, el organismo humano necesita ingerir, nutrientes.

Los nutrientes no se ingieren directamente, sino que forman parte de los alimentos.

Haremos una primera distinción entre los componentes de cualquier alimento en base a las cantidades en que están presentes: los macronutrientes, que son los que ocupan la mayor proporción de los alimentos y los micronutrientes que sólo están presentes en pequeñas proporciones.

Los macronutrientes son las proteínas, glúcidos (hidratos de carbono) y lípidos (o grasas). También se podría incluir a la fibra y al agua, que están presentes en cantidades considerables en la mayoría de los alimentos, pero como no aportan calorías no suelen considerarse nutrientes.

Los micronutrientes son las vitaminas y los minerales.

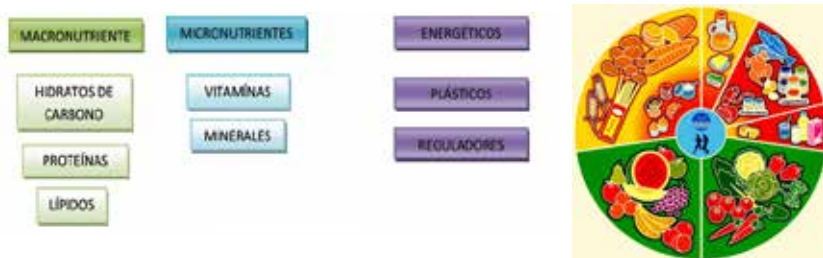
Otra clasificación de los nutrientes es desde el punto de vista funcional y según el predominio de unos nutrientes u otros, pueden ser, energéticos, plásticos o reguladores.

### LOS ALIMENTOS:



Están formados por nutrientes y se clasifican:

- > Según la cantidad en la que estén presentes: Macronutrientes y Micronutrientes
- > Función que desempeñan: Energéticos, plásticos y reguladores.



## 3

### Clasificación Nutrientes I: Macronutrientes. Hidratos de carbono, proteínas y lípidos

#### • Hidratos de carbono

Los hidratos de carbono, glúcidos o azúcares tienen como función primordial aportar energía, aunque con un rendimiento 2,5 veces menor que el de la grasa.

La unidad básica son los monosacáridos (o azúcares simples), de los que glucosa, fructosa y galactosa son nutricionalmente los más importantes. Entre los disacáridos (formados por dos monosacáridos), destacan la sacarosa (glucosa + fructosa), lactosa (glucosa + galactosa) y maltosa (glucosa + glucosa). Los polisacáridos o hidratos de carbono complejos son moléculas largas compuestas por un número variable de unidades de glucosa unidas entre sí. Se trata de un nutriente energético, cuya misión principal es la de aportar energía al organismo para que pueda desarrollar de forma adecuada todas sus funciones.

Fuentes alimentarias de hidratos de carbono:

- > Cereales y todos sus derivados.
- > Tubérculos (patata, boniatos).
- > Frutas.
- > Verduras y hortalizas.
- > Lácteos en forma de lactosa.
- > Legumbres (garbanzos, lentejas, judías).
- > Todos los alimentos manufacturados que contienen sacarosa y/o otros hidratos de carbono (fructosa, edulcorantes como el sorbitol y el manitol): bollería, pastelería, refrescos, chicles, caramelos, galletas, chocolates, todo tipo de dulces como los mazapanes, el turrón.

Una dieta equilibrada debe contener entre el 50 y el 60% del total de las ca-

lorías en forma de hidratos de carbono. La mayor parte de este total se recomienda que se consuma en forma de hidratos de carbono de absorción lenta, es decir en forma de alimentos que contienen sobre todo almidón (cereales y derivados, legumbres.)

## • Proteínas

Las proteínas son el constituyente principal de las células. La proteína puede tener en el organismo diversas funciones, siendo la más importante la de formar y reparar las estructuras corporales.

Las proteínas están constituidas por cadenas de aminoácidos, algunos de los cuales, concretamente ocho, no pueden ser sintetizadas por el hombre, por tanto, deben ser aportados por la dieta. Estos aminoácidos reciben el nombre de esenciales.

Fuentes alimentarias de proteínas:

- > Huevos
- > Las carnes y vísceras
- > Los pescados y mariscos
- > La leche y sus derivados.

Estos alimentos nos aportan las mejores proteínas tanto desde el punto de vista de la cantidad como de la calidad biológica, son proteínas de alto valor biológico.

También encontramos proteínas en alimentos de origen vegetal:

- > Legumbres
- > Los cereales
- > Los frutos secos

Nos aportan una cantidad considerable de proteína pero su valor biológico no es tan bueno como el de los alimentos animales.

Las recomendaciones nutricionales de proteína son del 10-15% del Valor calórico total de la dieta, de las que el 50% del total han de ser de alto valor biológico, es decir, de procedencia animal.

Se debe asegurar una ingesta mínima de g por kg de peso y día, varía en función de la edad o estado fisiológico.

## • Lípidos

Se distinguen de los otros dos macronutrientes, hidratos de carbono y proteínas por su mayor valor calórico. También son imprescindibles para otras funciones como la absorción de algunas vitaminas liposolubles (A, D, E y K), forman parte de las membranas celulares y de las vainas que envuelven los nervios, la síntesis de hormonas y como material aislante y de relleno de órganos internos.

Fuentes alimentarias de lípidos:

- > Aceites vegetales (oliva, maíz, girasol, cacahuete, etc.), que son ricos en ácidos grasos insaturados.
- > Grasas animales (tocino, mantequilla, manteca de cerdo, etc.), ricas en ácidos grasos saturados.

Se recomienda que las grasas de la dieta aporten entre un 30% y un 35% de las necesidades energéticas diarias. Pero nuestro organismo no hace el mismo uso de los diferentes tipos de grasa, por lo que este 30-35% deberá estar compuesto por un 7-8% de grasas saturadas (grasa de origen animal), un 15-20% de grasas monoinsaturadas (aceite de oliva) y un 5% de grasas poliinsaturadas (aceites de semillas, frutos secos y pescado). Además, hay ciertos lípidos que se consideran esenciales para el organismo, como el ácido linoleico o el linoléico, que si no están presentes en la dieta en pequeñas cantidades pueden producir enfermedades y deficiencias hormonales.

## 4

### Clasificación Nutrientes II: Micronutrientes Vitaminas y minerales

#### • Vitaminas

Son nutrientes esenciales (no pueden sintetizarse en el organismo y tienen que ser ingeridas en la alimentación).

Su función principal es la regular reacciones metabólicas, es decir son nutrientes reguladores.

Son elementos que se necesitan en cantidades muy pequeñas pero su déficit puede producir numerosas enfermedades carenciales.

Existen dos tipos de vitaminas, las liposolubles (A, D, E, K), que se disuelven en grasas y aceites, y las hidrosolubles (C y complejo B), que se disuelven en agua.

#### • Minerales

Pueden tener tanto una función reguladora (forman parte de hormonas y enzimas, como el yodo en la tiroxina) como estructural (calcio y fósforo en el hueso, hierro en la hemoglobina).

Se pueden clasificar en:

- Macrominerales, denominados así porque tienen que ser aportados en mayor cantidad por la dieta o porque están en mayor proporción en los tejidos corporales. Se necesitan en más de 100mg/día. Son calcio, fósforo, sodio, potasio cloro, magnesio y azufre.
- Oligoelementos o elementos traza necesarios pero se presentan en cantidades menores, hierro, cobre, cobalto, zinc, manganeso, yodo, molibdeno y selenio.

## 5

### Clasificación Nutrientes III: Energéticos, plásticos y reguladores

Otra clasificación de los nutrientes desde el punto de vista funcional y según el predominio de unos nutrientes u otros se pueden considerar tres grandes grupos:

- **Energéticos**

Prácticamente coinciden con el grupo de los macronutrientes. De ellos se obtiene energía.



- **Plásticos**

Utilizados para construir y regenerar nuestro propio cuerpo y pertenecen, la mayor parte, al grupo de las proteínas, aunque también se utilizan pequeñas cantidades de otros tipos de nutrientes.



- **Reguladores**

Cuya función es facilitar y controlar las funciones bioquímicas que tienen lugar en el interior de los seres vivos. Este grupo está constituido por las vitaminas y los minerales.



## 6

### Alimentación Saludable: Dieta equilibrada



Los resultados de numerosos estudios que analizan el papel de la dieta en las enfermedades crónicas (cardiovasculares, obesidad, diabetes mellitus, osteoporosis...) han puesto de manifiesto, que existe una estrecha relación entre lo que comemos y el estado de salud. Por tanto se entiende como nutrición saludable o equilibrada, aquélla que contiene todos los alimentos necesarios para conseguir un estado nutricional óptimo.

El primer condicionante para que la dieta sea adecuada y nutricionalmente equilibrada es que estén presentes en ella la energía y todos los nutrientes necesarios, en calidad y cantidad, para cubrir los requerimientos nutricionales

de cada persona. No se puede disfrutar de una vida saludable comiendo unos pocos alimentos, es tan importante que sea equilibrada como variada.

Para ello es necesario:

- > Conocer el estado nutricional del sujeto, el cual refleja la extensión con que se han cubierto las necesidades fisiológicas de nutrientes de un individuo. El equilibrio entre ingestión de nutrientes y necesidades de nutriente es el estado nutricional. Es decir, cuando se consigue dicho equilibrio se dice que el sujeto está bien nutrido.
- > Aportar una cantidad de nutrientes energéticos (calorías) que sea suficiente para llevar a cabo los procesos metabólicos y de trabajo físico necesarios. Para calcular el gasto calórico diario será necesario conocer el peso, edad, talla y sexo.
- > Suministrar suficientes nutrientes con funciones plásticas y reguladoras (proteínas, minerales y vitaminas).
- > Que las cantidades de cada uno de los nutrientes estén equilibradas entre sí. El grupo de expertos de la FAO OMS (Helsinki 1988), estableció las siguientes proporciones.
  - Las proteínas deben suponer un 10-15% del aporte calórico total.
  - Los hidratos de carbono nos aportarán al menos un 50%-55% del aporte calórico total.
  - Los lípidos no sobrepasarán el 30-35% de las calorías totales ingeridas.

Los diferentes alimentos, que se agrupan según su aporte nutritivo característico, deben consumirse en una cantidad determinada a lo largo de la semana, para conseguir una dieta equilibrada.

## 1. LÁCTEOS

Los lácteos (leche, leche fermentada, yogur fresco, quesos, natillas, etc) son una importante fuente de proteínas de elevada calidad, lactosa, vitaminas (A, D, B2 y B12) y, principalmente, son una excelente fuente de calcio.



**Consumir de 2 a 4 raciones al día**

## 2. CARNES Y EMBUTIDOS

La carne es una fuente importante de proteínas de alto valor biológico, de vitamina B12, hierro, potasio, fósforo y zinc. Debido a su contenido en grasas saturadas, es muy importante elegir cortes magros de carne y retirar la grasa visible antes de cocinar el alimento. La carne contiene hierro de alta biodisponibilidad.



**Consumir de 3 a 4 raciones al día**



### 3. PESCADOS Y MARISCOS

Los pescados son una buena fuente de proteínas de elevada calidad, vitamina D y yodo, y son muy ricos en ácidos grasos poliinsaturados omega-3, especialmente los pescados azules. Los ácidos grasos poliinsaturados omega-3 son esenciales, es decir, que nuestro cuerpo no puede producirlos, por lo que debemos ingerirlos en la dieta. Los encontramos principalmente en el pescado azul (atún, arenque, sardina, caballa, salmón, anguila, bonito, etc) y en algunos alimentos enriquecidos.



Los mariscos son una gran fuente de vitaminas (B1, B12) y minerales como fósforo, potasio, hierro, yodo, flúor y zinc. Tienen un contenido alto en proteínas y bajo en sodio, calorías y grasas saturadas.

**Consumir de 3 a 4 raciones al día**

### 4. HUEVO

Son un alimento de gran interés nutricional que nos aporta proteínas de elevada calidad, vitaminas (A, D y B12) y minerales (fósforo y selenio).



**Consumir de 2 a 4 raciones al día**

### 5. LEGUMBRES

Las alubias, los guisantes, los garbanzos, las habas y las lentejas nos aportan hidratos de carbono, fibra, vitaminas y minerales. Son también una buena fuente de proteínas.



**Consumir de 2 a 4 raciones al día**

### 6. CEREALES

Los cereales deben constituir la base fundamental de nuestra alimentación, ya que ellos nos proveen de una importante fuente de energía. Los alimentos que los contienen son el pan, las pastas, el arroz y los cereales. Los alimentos integrales (pasta, arroz, pan, harinas) son más ricos en fibra, vitaminas y minerales que los refinados.



**Consumir de 4 a 6 raciones al día**

## 7. FRUTAS

Las frutas y los zumos de frutas nos aportan agua, azúcares, vitaminas como la vitamina C y los carotenos; minerales como potasio y selenio; y fibra. Es recomendable un consumo frecuente de frutas enteras, ya que los zumos aportan sólo vitaminas y minerales y carecen de la mayor parte de la fibra que aporta la fruta entera. Las frutas desecadas (ciruelas, castañas, pasas, dátiles) se caracterizan principalmente por un menor contenido de agua, aunque concentran el resto de los nutrientes y aumentan también el aporte calórico.



**Consumir más de 2 raciones al día**

## 8. VERDURAS

Las verduras y hortalizas son una importante fuente de vitaminas, minerales, fibra y antioxidantes, por lo que es recomendable consumirlas diariamente. La mejor manera de aprovechar todas sus vitaminas y minerales es tomarlas en crudo, solas o en ensalada. Priorizando las variedades de temporada. Es preferible que una de las raciones sea en crudo, por ejemplo en ensalada, y otra en cocido, siguiendo las recomendaciones de preparación culinaria para minimizar la pérdida de nutrientes.



**Consumir más de 2 raciones al día**

## 9. FRUTOS SECOS

La principal característica de los frutos secos es su alto contenido energético y su importante aporte de ácidos grasos insaturados y fibra. Son una buena alternativa de proteínas y lípidos de origen vegetal.



**Consumir 1 o 2 raciones al día**

## 10. ACEITES Y GRASAS

Las grasas son esenciales para nuestra salud porque intervienen en la composición de las membranas celulares y de las estructuras nucleares. Aún así, las grasas y aceites deben consumirse con moderación, debido a su elevado aporte calórico. Son mucho más saludables las grasas de origen vegetal, sobre

todo el aceite de oliva virgen, por lo que deben preferirse éstas a las grasas de origen animal. Por lo tanto, debemos limitar el consumo de grasas saturadas de origen animal presentes en las carnes, embutidos, productos de pastelería y bollería y grasas lácteas.

Se recomienda especialmente el consumo de aceite de oliva virgen, rico en grasas monoinsaturadas y antioxidantes, tanto para cocinar como para el aliño.



**Consumo moderado**

## 11. AZÚCARES, DULCES Y BEBIDAS AZUCARADAS

Los azúcares de absorción rápida, como el azúcar de mesa y la miel, se caracterizan por aportar energía y aumentar la palatabilidad de los alimentos y bebidas. Son un grupo de alimentos superfluos y su consumo no es necesario.



**Consumo moderado**

## 12. AGUA

El agua es imprescindible para el mantenimiento de la vida, ya que todas las reacciones químicas de nuestro organismo tienen lugar en un medio acuoso. Además, un consumo adecuado de agua ayuda a prevenir el estreñimiento y a normalizar el tránsito intestinal.



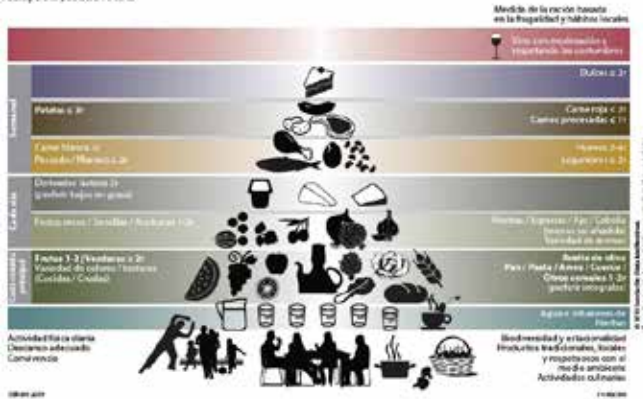
**Consumir de litro a dos litros al día**

**7**

## Pirámide de alimentación basada en la dieta Mediterránea

La Pirámide de la Alimentación basada en la dieta mediterránea, nos ayudará a escoger los alimentos que necesitamos comer todos los días para mantener un buen estado de salud.

Guía para la población adulta



Pesos de raciones de cada grupo de alimentos y medidas caseras. (BENC, 2004)

Grupos de alimentos	Frecuencia recomendada	Peso de cada ración (en onzas y mil)	Medidas caseras
Papas, arroz, pan, pan integral y pasta	4-6 raciones al día Formas integrales	80-80 g de papa, arroz 40-60 g de pan 150-200 g de pasta	1 plato normal 3-4 rebanadas o un panecillo 1 pasta grande o 2 pequeñas
Verduras y hortalizas	≥ 2 raciones al día	150-200 g	1 plato de ensalada variada 1 plato de verduras cocidas 1 tomate grande, 2 zanahorias
Frutas	≥ 2 raciones al día	150-200 g	1 pieza mediana, 1 taza de onzas, fresas... 2 rodajas de melón...
Aceite de oliva	3-6 raciones al día	33 ml	1 cucharada sopera
Leche y derivados	2-4 raciones al día	200-250 ml de leche 200-250 g de yogur 40-60 g de queso curado 60-120 g de queso fresco	1 taza de leche 2 unidades de yogur 2-3 lonches de queso 1 porción individual
Pescados	3-4 raciones a la semana	125-150 g	1 filete individual
Carnes magras, aves y huevos	3-4 acciones de cazo a la semana. Alternar su consumo	100-125 g	1 filete pequeño, 1 cuarto de pollo o conejo, 1-2 huevos
Legumbres	2-4 raciones a la semana	60-80 g	1 plato normal individual
Frutas secas	3-7 raciones a la semana	20-30 g	1 puñado o ración individual
Embutidos y carnes grasas	Ocasional y moderado		
Dulces, snacks, refrescos	Ocasional y moderado		
Margarina, margarina y bollería	Ocasional y moderado		
Agua de bebida	4-8 raciones al día	200 ml aprox.	1 vaso o 1 botellín
Cerveza o vino	Consumo opcional y moderado en adultos	Vino: 100 ml Cerveza: 200 ml	1 vaso o 1 copa
Práctica de actividad física	Diaria	> 30 minutos	

## 8

## Recomendaciones específicas: Síndrome de Noonan

Las anomalías más características en el Síndrome de Noonan en las que la nutrición tiene un papel importante son:

- > Problemas en el crecimiento y desarrollo.
- > Dificultades en la alimentación del lactante.
- > Dificultad para deglutir.

- > Reflujo gastroesofágico (RGE).
- > Hipotonía muscular.

La deglución es el proceso de transporte por el que los alimentos y los líquidos pasan desde la boca hasta el estómago. Es un proceso fundamental, que requiere la integridad física y funcional de las estructuras anatómicas implicadas. A la vez es un acto complejo, porque supone la realización de una serie de secuencias motoras tanto voluntarias como involuntarias, que en última instancia están bajo el control del sistema nervioso central. Comúnmente podemos decir que disfagia es la “dificultad para tragar”. Es un término que describe un síntoma, que puede estar ocasionado por alteraciones estructurales que dificultan el transporte del bolo, o bien por alteraciones funcionales que pueden afectar a la formación y manejo del bolo en la boca, a la secuencia del reflejo deglutorio y a apertura del esfínter esofágico superior.

Un aspecto fundamental en el manejo de la disfagia (dificultad para deglutir) y el reflujo gastroesofágico es el relativo al soporte nutricional. En este sentido hay dos objetivos fundamentales.

**La SEGURIDAD:** minimizar el riesgo de que se produzcan complicaciones respiratorias.

**La EFICACIA:** mantener un nivel óptimo de nutrición e hidratación.

Cuando la vía oral de alimentación no es posible o no proporciona un aporte nutricional adecuado, siendo el aparato digestivo funcional, se emplea la nutrición enteral (NE).

Consiste en el aporte de agua o nutrientes (utilizando preparados comerciales con una fórmula definida) por vía digestiva (directamente al estómago o intestino delgado). Se puede realizar a través de diferentes sistemas, ya sean sondas nasales o nasointersticiales (SNG, SNE) u ostomías (gastrostomía endoscópica percutánea o PEG).

En el caso de la sonda nasogástrica (SNG) se coloca accediendo por fosa nasal quedando situado el extremo distal en estómago (en la SNE el extremo distal se localiza en intestino delgado). La gastrostomía (PEG) se implanta mediante radioscopia o cirugía.

La SNG debe emplearse en pacientes con alteración en la deglución en la fase aguda de recuperación y que no puedan alcanzar sus necesidades nutricionales por vía oral (50% del total de nutrientes al día). Su uso se recomienda cuando se prevé que la necesidad de aporte por esta vía no va a tener más de 4 a 6 semanas de duración y no hay reflujo gastroesofágico.

La gastrostomía (PEG) se implanta cuando existe la necesidad de nutrición enteral prolongada (más allá de 4-6 semanas) y no hay contraindicaciones tales

como patologías primarias gástricas, alteraciones del vaciamiento gastroduodenal, reflujo gastroesofágico importante, carcinoma gástrico, coagulopatías y ausencia de reflejo nauseoso entre otras.

### **VENTAJAS DE LA GASTROTOMÍA**

Las sondas de gastrostomía (PEG) permiten nutrición enteral a largo plazo. Posibilitan la nutrición enteral domiciliaria porque es más sencilla en su manejo. A su vez es menor el riesgo de mal posición, extracción accidental, lesiones como escaras en la zona nasal, úlceras faríngeas, esofagitis, regurgitación u obstrucción de la sonda.

Tienen mejor aceptación por parte del/ de la paciente porque presentan menos problemas estéticos. El beneficio nutricional es mayor con la PEG en comparación con la sonda nasogástrica (SNG).

### **COMPLICACIONES**

La complicación más grave es el riesgo de bronco aspiración o paso de secreciones oro faríngeas, jugo gástrico o la propia nutrición enteral al tracto respiratorio. Puede ocasionar infecciones respiratorias de mayor o menor importancia en función de la cantidad.

El riesgo de posicionamiento incorrecto ocurre en ambos casos pero es más frecuente en la SNG porque puede desplazarse a la vía respiratoria. Para evitarlo se deben realizar maniobras de comprobación tras su colocación. Deben fijarse la SNG a las alas de la nariz y la PEG a la pared abdominal, revisándose periódicamente.

Ambos tipos de sonda tienen riesgo de lesiones en la puerta de entrada (nariz y pared abdominal).

El riesgo de obstrucción se puede prevenir realizando lavados de la sonda tras la administración de la nutrición o medicación.

En ambos casos pueden aparecer complicaciones digestivas, siendo las más frecuentes las relacionadas con alteraciones del ritmo intestinal, es decir, diarrea y estreñimiento.

### **MÉTODOS DE ADMINISTRACIÓN**

La nutrición enteral (NE) se puede administrar de forma continua o mediante bolos.

Es más fisiológico administrarla de forma intermitente pero dependerá en cualquier caso de que el vaciado gástrico y la función digestiva sean adecuadas.

### **NUTRICIÓN ENTERAL**

Los pacientes precisan controles periódicos: en relación al estado general, ingesta real, tolerancia digestiva, balance hídrico, presencia de complicaciones asociadas, peso corporal, estado de sonda u ostomía. A largo plazo conviene realizar analíticas periódicas.

La presencia de SNG o PEG no excluye una alimentación oral terapéutica. La alimentación oral podrá aumentar a medida que mejore la situación deglutoria del paciente. Cuando las necesidades nutricionales se completen con la ali-

mentación oral y ésta se realice de forma segura para el/la paciente se puede retirar la sonda.

### **ADAPTACIÓN DE LA NUTRICIÓN ORAL**

En el caso de que la alimentación oral sea viable hay que tener en cuenta algunos aspectos, en referencia a la modificación de la dieta.

#### **En lo relativo a la textura:**

- > El alimento ha de ser homogéneo, evitar grumos, espinas y que sea jugoso y de fácil masticación.
- > Se deben evitar dobles texturas con mezclas de líquido y sólido.
- > Incluir la máxima variación de alimentos para evitar la rutina y procurar que las condiciones organolépticas sean atractivas.

#### **Tipos de dietas:**

1. Dieta Basal: Normal. Cuando no existen problemas en la deglución, incluyendo todas las texturas y consistencias.
2. Dieta Blanda o fácil masticación: en relación a problemas masticatorios pero sin síntomas de disfagia. Posible como dieta de transición a la dieta normal.
3. Dieta de Disfagia o reeducación deglución: Evita alimentos de riesgo y no admite dobles texturas. Permite formar fácilmente el bolo.
4. Dieta Túrmix (producto comercial): Purés comerciales de consistencia uniforme, homogénea, que reúnen los requerimientos nutricionales completos o enriquecidos.

#### **Los líquidos**

Para modificar la viscosidad de los líquidos utilizamos un espesante comercial. Es útil seguir las instrucciones del fabricante, pero en la práctica diaria es importante que el/la paciente y sus cuidadores/as sepan identificar las características de cada viscosidad y el comportamiento del espesante sobre diferentes alimentos.

#### **RECOMENDACIONES**

- Evitar alimentos que pueden resultar de difícil manejo a la hora de tragar:
- Alimentos pegajosos como el chocolate, la miel, el caramelo o el plátano.
- Alimentos fibrosos como los espárragos, la piña o la alcachofa.
- Alimentos con semillas, espinas o huesos.
- Alimentos de dobles texturas, es decir, que al ser masticados desprendan líquido como pueden ser la naranja, las ciruelas, la sopa de pasta, bollos mojados en leche, alimentos sólidos con salsas líquidas, etc.
- Alimentos muy secos que al ser masticados puedan desprenderse por la boca y ser difíciles de manejar como el pan tostado o los frutos secos.
- El médico o logopeda nos indicará la consistencia adecuada de los alimentos, que puede variar con el tiempo, y siguiendo estos consejos hemos de:
- Adaptar la consistencia de los sólidos, que dependiendo del tipo de disfa-

gia podrá ir desde triturados homogéneos a dieta blanda, es decir, alimentos enteros de fácil masticación.

- La consistencia depende de la viscosidad de los alimentos y suele variar entre líquido, miel, néctar o pudding. Ésta se puede conseguir con espesantes comerciales que nos ayudarán a dar la textura adecuada.

**Consistencia líquida:** tiene consistencia similar a la del agua, los caldos claros, el café, las infusiones o los zumos.



**Consistencia tipo néctar:** puede beberse con una caña y al caer forma una línea fina.



**Consistencia tipo miel:** no puede tomarse con una caña pero sí puede tomarse en una taza. Cae formando gotas espesas.



**Consistencia tipo pudding:** sólo puede tomarse con cuchara y al dejarlos caer forma bloques.

Para evitar una mala digestión es importante acostumbrar a l@s niñ@s desde pequeñ@s a masticar bien, a comer despacio y a retener un tiempo el alimento en la boca, dándole vueltas hasta que se mezcle bien con la saliva.

La mala masticación y el poco tiempo que retienen en la boca los alimentos, sobre todo si estos son ricos en almidón (pan, pasta, arroz o legumbres), conlleva casi irremediablemente una mala digestión o que ésta se empeore.

Otro aspecto a tener en cuenta es la disminución del tono muscular. Para frenar o disminuir la hipotonía muscular conviene fomentar el ejercicio y en cuanto a la dieta asegurar el aporte adecuado de alimentos proteicos para el crecimiento físico y el crecimiento y regeneración muscular, mediante huevos, legumbres, lácteos, carnes pescados y frutos secos.

Un mayor aporte proteico no influye en una mejora del tono muscular, puede producir consecuencias, el cuerpo no tiene la opción de almacenar las proteínas por lo que es necesario eliminar el exceso, que por un lado supone una alteración metabólica al disminuir el pH y por otro la sobrecarga de algunos órganos vitales para contrarrestar esa bajada de pH y la eliminación de sustancias de desecho.



Al oxidar los aminoácidos de las proteínas para eliminarlos, aumenta la concentración plasmática de amonio ( $\text{NH}_4^+$ ), un metabolito tóxico que altera el pH y lo vuelve ácido. Este es el gran problema de las proteínas, que acidifican el medio afectando a funciones neuronales, cardiovasculares y respiratorias.

## 9 Recomendaciones generales

- Disfrutar de la comida (en la medida de lo posible), lo importante es mantener el estado nutricional.
- Consumir una dieta variada, incluyendo alimentos de todos los grupos según las recomendaciones y CDR.
- Aumentar la frecuencia de comidas, 5 mínimos y hasta 7. Mejor asimilación de nutrientes y evitar catabolismo.
- Textura adecuada para tratar el RGE.
- Ajustar la cantidad de energía de la dieta.
- Medir los requerimientos proteicos, en niños hasta 1,5-1,8 g/Kg/día. 50% proteínas animales y 50% vegetales.
- Incluir los pescados, por los AGP  $\omega 3$ .
- Utilizar aceite de oliva Virgen extra como aceite culinario.
- Asegurar la fibra de la dieta sin excedernos (edad+5 g de fibra al día en niños).
- Dieta rica en antioxidantes. Los antioxidantes son sustancias que pueden prevenir o retrasar algunos tipos de daños a las células. Los antioxidantes se encuentran en muchos alimentos, frutas, verduras, aceites de oliva...
- Aumento de ingesta de nutrientes con propiedades antiinflamatoria y regenerativa:
- Potenciar Omega3.
- Reducir Omega6.
- Evitar araquidónico en exceso.
- Arginina por estimulador GH
- Optimizar absorción nutriente con buena salud flora intestinal: pre y probióticos.

## 10 Diseño de menú equilibrado



## DESAYUNO

El desayuno debe suponer entre el 20 y el 25% de las calorías ingeridas a lo largo del día.

Para que sea equilibrado es importante que estén presentes como mínimo:

1. Lácteos: 1 vaso de leche, 1 yogur o queso.
2. Cereales: pan, galletas, pan integral, repostería hecha en casa o cereales de desayuno.
3. Frutas o zumo natural

También se podría complementar en algunas ocasiones con otros alimentos proteicos como huevos, jamón, frutos secos, etc.

## MEDIA MAÑANA

Es importante que entre el desayuno y la comida no pasen muchas horas sin comer, por ello se recomienda hacer una media mañana, que represente entre el 10 y el 15% de las calorías totales.

Ejemplo:



## COMIDA

Teniendo en cuenta que la mejor manera de alcanzar un estado nutricional adecuado es incorporar una amplia variedad de alimentos en nuestra dieta diaria.

La comida puede estar compuesta por:

- Arroz, pastas, patatas o legumbres: una ración.
- Ensalada o verduras: una ración o guarnición.
- Carne o pescado o huevo alternativamente: una ración.
- Pan: una pieza.
- Fruta o lácteo una unidad.
- Agua.

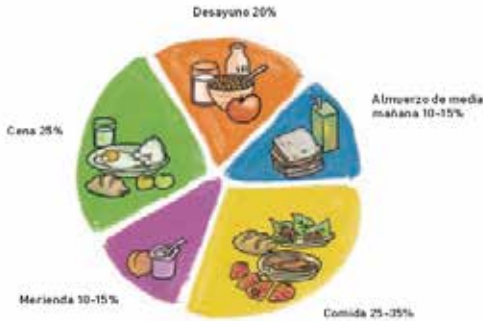
## MERIENDA

La merienda nos brinda los nutrientes necesarios para completar el aporte energético del día. Podemos elegir una fruta o zumo de frutas, leche o yogur, bocadillo... reservando la bollería para alguna vez por semana.

### CENA

La cena es, generalmente, la última comida del día y debemos procurar consumir aquellos alimentos de la pirámide que no hemos consumido en la comida. También debemos tratar de consumir alimentos fáciles de digerir, como verduras cocidas, sopas, pescados o lácteos, para tener una digestión fácil. Por lo tanto, en la cena podemos incluir:

- Ensalada o verduras cocidas.
- Arroz y pastas integrales, patatas o legumbres (en pequeñas cantidades, ya que pueden producirnos flatulencias).
- Pescados, huevos, aves o pequeñas porciones de carne.
- Pan: blanco o integral.
- Frutas enteras, ralladas, crudas o cocidas o Lácteos como yogur fresco, leches... etc.
- Agua



## 11

## Planificación de menús

### Planificación de un menú saludable

Primeros platos		Segundos platos
<b>Cereales</b> Arroz: en azufres, al horno, en sopas, en ensaladas. Pasta: con tomate, en ensaladas, con atún, con verduras al vapor.	<b>Legumbres</b> Lentejas, judías, garbanzos, guisantes y habas: en potajes, en sopas, en guisos, en ensaladas.	<b>Pescado (blanco y azul)</b> Al horno, al papillote, a la plancha, en guisos, en filetes o rebozados, en ensaladas.
<b>Tubérculos y verduras</b> Patatas: guisos, en ensaladitas, en tortitas, asadas. Verduras cocidas. Verduras crudas.	<b>Huevos</b> Cocidos en ensaladas, en tortitas, revueltos, fritos.	<b>Carne</b> Aves, cerdo, ternera, buey, cordero, conejo; a la plancha, al horno, asadas, hervidas, estofadas, filetes, en ensaladas.
Guarniciones	Pastres	Bebidas
<b>Ensaladas</b> Zanahoria, lechuga, tomate, aceitunas, maíz, judías, aguacate, cebolla, espinaca, remolacha, etc.	<b>Fruta</b> Manzana, pera, plátano, naranja, mandarina, albaricoque, cereza, melocotón, melón, frutos secos, macerados, etc.	<b>Agua</b> Recordar que debemos consumir como mínimo 1 litro y medio (de 6 a 8 vasos) de agua al día.
<b>Patatas, cereales, legumbres</b>	<b>Otros</b> Lácteos: yogur fresco, leche fermentada, flan, queso, natilla, cuajada.	<b>Agua con gas, bebidas refrescantes</b>
<b>Otros</b> Verduras y hortalizas cocidas; hervidas, asadas, al vapor o rebozadas.		<b>Zumos</b>
		<b>Bebida alcohólica de baja graduación</b> Vino, cerveza, cava. (Consumo opcional y moderado en adultos).

## 12

### Consejos relacionados con la conducta del/de la niñ@ y la dinámica familiar

- > Inapetencia y falta de interés hacia la comida.
- > Selectivo con texturas y sabores.
- > Dificultad para establecer rutinas.
- > Sobrecarga del/la cuidador/a y ansiedad en relación a la alimentación, las normas y los límites.

L@s padres/madres no deben agobiarse ni culpabilizarse con la alimentación de sus hij@s

Comer es un hábito y como tal se debe aprender a hacerlo correctamente y poco a poco sin prisas.

Para nuestr@s hij@s es importante:

- **Crear una rutina**

Ésta se puede empezar a instaurar aunque el/la niñ@ todavía no coma nada, es decir, se debe sentar con la familia en la horas marcadas para las comidas, puede colaborar en la preparación y recogida de los alimentos, etc. Es conveniente consultar al/la médic@ la posibilidad de comer algo o probar ciertas cosas si el/la niñ@ muestra interés.

- **Crear un ambiente tranquilo**

**MISMO MOMENTO** (horarios fijos y no alargar la comida más de 30-45 min. aproximadamente.). No picotear entre horas.

**MISMO LUGAR.** Lugar establecido en casa y mejor si es en familia. No perseguirle por casa para que coma ni ir detrás del/de la niñ@ con la cuchara.

**MISMA MANERA** (persona de referencia, mamá o papá). Relación tranquila. No montar actividades para que el/la niñ@ se entretenga mientras come. Mientras se come SÓLO se come. La comida tiene que ser placentera por sí misma y es un buen momento para la comunicación familiar.

## 13 Diez consejos prácticos para que nuestro@s hij@s se alimenten oralmente

**1º) Buena postura para comer.** Si es lactante buscar la postura en brazos más cómoda para el/la niñ@ y el cuidador/a. Si el/la niñ@ se mantiene sentado buscar la silla más adecuada para su altura y tamaño.

**2º) Familiarizar al/a la niñ@ con los utensilios.** Biberón, cubiertos, plato, vaso, servilleta, etc.

**3º) Primero permitir al/a la niñ@ que experimente,** después enseñarle modales.

**4º) Dejar al/a la niñ@ que sea él/ella quien se lleve la cuchara a la boca cuando lo pida.** Le daremos protagonismo y no le convertiremos en un sujeto pasivo.

**5º) Tener la comida preparada cuando le pedimos que se siente en la mesa.** Si tardamos es servírsela puede que se entretenga con otras cosas y pierda interés en comer.

**6º) NO regañarle si no come,** hay que adoptar una actitud positiva y agradable hacia la comida. No debemos crear una fuente de estrés, angustia y preocupaciones. Reforzar los logros y minimizar los fallos o problemas.

**7º) Pactar con él/ella y acostumbrarle lentamente.** No forzarle pero tampoco ceder a los pactos hechos con él/ella.

**8º) Actuar con calma y adaptarse al ritmo del/de la niñ@.**

**9º) Al principio se alternará con otra forma de alimentación (NP o NE)** por lo que no angustiarnos si al principio come poco, pues sus necesidades estarán cubiertas.

**10º) Introducir nuevos sabores y nuevas texturas poco a poco.**

## 14 Aprender Jugando

Los mecanismos naturales de l@s niñ@s para aprender y enfrentarse al mundo poco a poco son a través del juego. Jugar con el/la niñ@ facilita su aprendizaje y le entrena para que poco a poco vaya adquiriendo nuevos retos.

En la alimentación no va ser menos así que es el momento de dejar las preocupaciones a un lado y disfrutar al lado de vuestro@s hij@s. Ell@s lo agradecerán.

- a) **Dejarles manipular el alimento** y que experimenten con las manos, los olores, etc. (Establecer con él/ella las normas sociales de cuándo se puede hacer y cuándo no)
- b) **Recetas imaginativas y platos atractivos** (Arbolitos, caras, castillos, carreras de frutas, etc.)
- c) **Taller de cocina** con amig@s o herman@s.
- d) **Jugar a cocinitas** con sus muñec@s.
- e) **Jugar con muñec@s** a darles de comer.
- f) **Juegos fuera de los horarios de las comidas** que favorezcan la alimentación. (Soplar pomperos, pajitas, burbujas en la leche, jugar delante del espejo a las muecas, sacar la lengua para alcanzar cosas...). Siempre en un ambiente cómico y divertido.

Algunos libros con buenas ideas:

- “Cocinar es divertido” (José Ramón Zueco y Tatiana Suárez)
- “Meriendas bestiales” (Carmen Molinero)

### 15

### Tabla 1. Tipos y formas de alimentación y nutrición

TIPO DE ALIMENTACIÓN	ALIMENTOS	MEDIO	ALGUNAS CONSECUENCIAS
<b>NUTRICIÓN ORAL</b> Administración de nutrientes por la boca.  Cuando el/la niño/a puede ingerir, masticar, tragar comida, digerir y absorber nutrientes.	<b>Nutrición oral libre.</b> Introducción por boca de los nutrientes (hidratos de carbono, proteínas, lípidos o grasas y vitaminas) que se encuentran en los alimentos y que se deben ingerir de forma equilibrada.	Dieta normalizada.  Todo tipo de alimentos y texturas	Boca  El/la niño/a según va madurando aprende a tragar, masticar y manipular los alimentos. Poco a poco aprende a manejar los utensilios relacionados con la comida, experimenta con nuevos sabores y texturas y paulatinamente elabora unos hábitos saludables de alimentación.
	<b>Nutrición oral inducida.</b> Introducción por boca de los nutrientes con ayuda de medios mecánicos.	Purés muy finos y/o complejos alimenticios	Jeringa
<b>NUTRICIÓN ENTERAL</b> Administración de nutrientes por el tracto digestivo.  Cuando el/la niño/a no puede ingerir, masticar o tragar comida, pero sí puede digerir y absorber nutrientes.	<b>Nutrición enteral por nasogástrica.</b> Introducción directamente al tracto digestivo (estómago o yeyuno) de los nutrientes con ayuda de medios mecánicos a través de sonda nasogástrica. Según indicación médica.	Purés muy finos, complejos alimenticios y/o fórmulas específicas (leches elementales)	Sonda nasogástrica  ... continúa:  Nutrientes diarios introducidos de forma permanente a un ritmo constante.  L@s niño@s tienen una continua sensación de saciedad, nunca van a tener hambre, tal como la conocemos. Esto da lugar a un estado continuo de hiporeacción, sensación continua de adormilamiento (después de comer se tiene sueño).
	<b>Nutrición enteral por gastro-ostomía.</b> Introducción directamente al tracto digestivo (estómago o yeyuno) de los nutrientes con ayuda de gastro-ostomía realizada por medios quirúrgicos perforando la pared abdominal. Según indicación médica.	Purés preparados en licuadora, complejos alimenticios y/o fórmulas específicas (leches elementales)	Sonda gástrica
<b>NUTRICIÓN INTRAVENOSA</b> Administración de nutrientes por vía intravenosa.  Cuando el/la niño/a no puede digerir ni absorber nutrientes.	<b>Nutrición Parental.</b> Introducción directamente al torrente sanguíneo de los nutrientes con ayuda de medios mecánicos a través de catéter venoso implantado.  <b>Sueroterapia.</b> Introducción directamente al torrente sanguíneo de sales minerales, agua y glucosa para mantener el estado hídrico.	Fórmulas farmacéuticas específicamente preparadas para las necesidades diarias de cada niño/a	Catéter venoso  ... continúa.  Nutrientes diarios administrados de forma permanente a un ritmo constante.  ... ciclada. Nutrientes diarios administrados en un número determinado de horas (habitualmente por la noche).  Convivencia con las sensaciones producidas por los jugos gástricos y con la sensación continua de hambre, aunque dejan de identificarlo como hambre.

16

## Tabla 2. Orden de introducción de alimentos

ORDEN PARA INTRODUCIR LAS TEXTURAS DE LOS ALIMENTOS	
<b>1° Papilla</b>	
<b>2° Puré licuado</b>	Dar trocitos muy pequeños mezclados con el puré cuando empiezan a masticar.
<b>3° Puré triturado</b>	No esconder sabores. Está aprendiendo a conocer el sabor real.
<b>4° Puré machacado con tenedor</b>	Mezclar nuevos sabores o texturas con algo que ya conoce.
<b>5° Puré con trocitos</b>	Tener paciencia y esperar unos días antes de introducir alguna novedad.
<b>6° Trocitos blandos</b>	No llenar mucho el plato. Ir aumentando la cantidad poco a poco para que no se desmoralice.
<b>7° Trocitos más duros</b>	Hacer comidas sencillas al principio.



# 17

### Tabla 3. Cuaderno de Registro (explicación)

REGISTRO DE: (Explicación)	
Hora de la comida	Hora y tipo de comida (desayuno, comida, cena, tentempié, etc.)
Lugar y ambiente	Casa, salón, cocina, habitación de hospital, parque, pasillo, etc. Zona tranquila, de paso, concurrida, otras personas comiendo, etc.
Posición del/de la niñ@	En brazos, trona, mesa y silla, etc.
Utensilios a usar	Biberón, plato, taza, tipo y tamaño de cuchara o tenedor, manos, etc.
Medicación	Antes, durante y después. Tipo de administración (cápsulas, pastillas y su tamaño, jarabe, líquido, etc.)
Alimentos a ingerir	Tipo de alimento (carne, pollo, verdura, fruta, etc.) y forma de presentación (líquido, puré, machacado, en trozos, mezclado o sólo, etc.)
Comportamiento del/de la niñ@	Pasivo, irritable, somnoliento, atento, participativo, alegre, explorador, etc.
Sensaciones y comportamiento del/de la cuidador/a	Angustiado, tranquilo, juguetón, enfadado, con prisas, despreocupado, seguro, triste, etc.

## 18

### Tabla 4. Cuaderno de Registro

REGISTRO DE:	
Hora de la comida	
Lugar y ambiente	
Posición del/la niño/a	
Utensilios a usar	
Medicación	
Alimentos a ingerir	
Comportamiento del/de la niño/a	
Sensaciones y comportamiento del/la cuidador/a	

### Agradecimientos:

**A MARÍA LUISA REAL GONZÁLEZ.** Consejera de Sanidad, Gobierno de Cantabria.

**A JUAN CARLOS LLAMAS GARCÍA.** Autor de la Guía Nutrición y Alimentación en el Síndrome de Noonan. Graduado en Nutrición Humana y Dietética por la UCAM.

**A CRISTINA CARRERA IGUAL.** Autora de la Guía Nutrición y Alimentación en el Síndrome de Noonan. Diplomada en Nutrición Humana y Dietética por la UPV/EHU.

**A ANA DÍAZ BENITO DE LAS HUERTAS AGÜERO.** Colaboradora Guía Nutrición y Alimentación en el Síndrome de Noonan. Terapeuta Ocupacional. Colaboradora de la Asociación Española de Padres de Niños con Nutrición Parental, AEPANNUPA. Autora de la Guía de Información sobre alimentación para familias de niños con Fallo Intestinal Permanente.

**A FRANCISCO JESÚS GIL SOROLLA.** Colaborador Guía Nutrición y Alimentación en el Síndrome de Noonan. Vicepresidente de la Asociación Española de Padres de Niños con Nutrición Parental. Colaborador de la Guía de Información sobre alimentación para familias de niños con Fallo Intestinal Permanente.

**A JESÚS TORIBIO GONZÁLEZ** (Asociación Síndrome Noonan de Cantabria)

**A ULISES TORIBIO GONZÁLEZ** (Asociación Síndrome Noonan de Cantabria)

**A EUNICE TORIBIO GONZÁLEZ** (Asociación Síndrome Noonan de Cantabria)

**A LAURA FERNÁNDEZ CAMPO.** Técnica Administrativa A.S.N.C.



## Asociación Síndrome Noonan de Cantabria

Urb. La Soloba, (Eulogio Merino), 43 E  
39530 Puente San Miguel. Reocín. Cantabria  
Tlf./Fax 942 82 06 64 - Móvil 649 02 47 40  
asindromenoonancantabria@yahoo.es  
www.noonancantabria.es



Síndrome de Noonan  
Cantabria Asociación



@SINDROMENOOANNC



GOBIERNO  
de  
CANTABRIA

CONSEJERÍA DE SANIDAD



GOBIERNO  
de  
CANTABRIA

DIRECCIÓN GENERAL DE  
ORDENACIÓN Y ATENCIÓN SANITARIA



Asociación de Dietistas-Nutricionistas  
de Cantabria  
ADICAN

