Familias AME Argentina

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL

NUTRICIÓN EN NIÑOS, NIÑAS Y ADOLESCENTES CON AME

Guía práctica para familias y equipos de salud



GUÍA PRÁCTICA PARA FAMILIAS Y PROFESIONALES QUE ACOMPAÑAN EL CUIDADO

La nutrición es una parte central del cuidado de los niños, niñas y adolescentes con atrofia muscular espinal. Alimentar bien no significa solamente lograr un peso adecuado: también implica cuidar la seguridad al tragar, la respiración, la masa muscular, la masa grasa, el tránsito intestinal, la salud ósea y la calidad de vida.

Cada niño con AME es diferente. Las necesidades nutricionales cambian según el tipo funcional, la edad, la movilidad, la función respiratoria, la presencia de disfagia, el tratamiento recibido y la evolución del crecimiento. Por eso, el seguimiento debe ser individualizado, preventivo e interdisciplinario.

Este cuadernillo busca acompañar a las familias y a los equipos de salud que atienden pacientes con AME, ofreciendo pautas simples para reconocer problemas frecuentes, saber qué aspectos controlar y consultar a tiempo.

OBJETIVO DEL CUADERNILLO

Brindar una orientación clara sobre por qué la nutrición es parte central del cuidado de la atrofia muscular espinal (AME), qué aspectos deben vigilarse y cuándo consultar al equipo de salud. Este material no reemplaza la indicación personalizada del equipo tratante.

Destinatarios: familias, cuidadores, pediatras, nutricionistas, kinesiólogos, fonoaudiólogos, enfermeros y otros integrantes del equipo que atienden pacientes con AME, pero que no necesariamente son especialistas en enfermedades neuromusculares.

Nota de uso: las recomendaciones deben adaptarse al tipo de AME, edad, tratamiento recibido, función respiratoria, seguridad deglutoria, crecimiento, composición corporal, tránsito intestinal y preferencias familiares.

ÍNDICE

04 1. ¿Qué es la AME y por qué hablar de nutrición?

06 2.¿Qué tiene de particular el metabolismo y la composición corporal en AME?

08 3. Evaluación nutricional: qué mirar en cada consulta

09 4.Enfoque nutricional según la situación funcional

10 5. Abordaje por etapas de la vida

11 6. Situaciones especiales: intercurrencias, cirugías, disfagia, constipación y soporte enteral

15 7. Pautas prácticas para la familia

17 8. Señales de alarma y cuándo consultar

17 9. Adolescencia, transición y vida adulta

20 10. Conclusiones

21 11. Bibliografía seleccionada

1. ¿Qué es la AME y por qué hablar de nutrición?

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad neuromuscular genética que produce debilidad muscular progresiva. En la forma más frecuente, relacionada con el gen SMN1, hay una disminución de la proteína SMN, necesaria para la función de las neuronas motoras. Como consecuencia, se afectan principalmente los músculos que permiten moverse, respirar, toser, sostener la postura, masticar y tragar.

La AME no afecta a todos los niños de la misma manera. Tradicionalmente se clasifica por la edad de inicio de los síntomas y por el máximo logro motor alcanzado.

En la práctica diaria, para planificar el cuidado nutricional, muchas veces es más útil pensar en tres grupos funcionales: niños que no se sientan solos, niños que se sientan, pero no caminan, y niños que caminan o caminaron.

En los últimos años, las terapias modificadoras de la enfermedad cambiaron la historia natural de la AME. Hoy, muchos niños y adolescentes con AME tienen mayor supervivencia, alcanzan hitos motores que antes eran poco frecuentes y presentan nuevas necesidades de cuidado. Sin embargo, el tratamiento farmacológico no reemplaza el seguimiento nutricional, respiratorio, fonoaudiológico y de rehabilitación. La nutrición sigue siendo un pilar del cuidado.

IDEA CENTRAL

Nutrir bien no significa solo "subir de peso". En AME, el peso debe interpretarse junto con la masa muscular, la masa grasa, la talla o longitud estimada, la respiración, la deglución, el tránsito intestinal y la actividad del niño.

¿Por qué la nutrición es tan importante?

- Ayuda a sostener el crecimiento, la fuerza disponible, la tolerancia a la rehabilitación y la participación en la vida cotidiana.
- Disminuye el riesgo de desnutrición, pero también evita el exceso de grasa corporal que puede dificultar la movilidad, las transferencias y la respiración.
- Contribuye a prevenir complicaciones respiratorias relacionadas con aspiración, reflujo, secreciones o tos inefectiva.
- Ayuda a cuidar el hueso: los niños con AME pueden tener menor masa muscular, menor carga de peso y riesgo de baja densidad ósea.
- Permite anticiparse a problemas frecuentes como fatiga al comer, tiempos de comida muy largos, constipación, reflujo o ingesta insuficiente de micronutrientes.

¿Por qué la nutrición es tan importante en la AME?



Nutrición

1 Crecimiento y fuerza



Ayuda a sostener el crecimiento, la fuerza disponible, la tolerancia a la rehabilitación y la participación en la vida cotidiana.

2 Composición corporal



Disminuye el riesgo de desnutrición, pero también evita el exceso de grasa corporal, que puede dificultar la movilidad, las transferencias y la respiración.

3 Respiración



Contribuye a prevenir complicaciones respiratorias relacionadas con aspiración, reflujo, secreciones o tos inefectiva.

4 Huesos



Ayuda a cuidar el hueso: los niños con AME pueden tener menor masa muscular, menor carga de peso y riesgo de baja densidad ósea.

5 Problemas frecuentes



Permite anticiparse a problemas frecuentes como fatiga al comer, tiempos de comida muy largos y constipación.

La evaluación nutricional debe ser periódica, individualizada e interdisciplinaria.

2. ¿Qué tiene de particular el metabolismo y la composición corporal en AME?

En AME, el cuerpo puede tener una composición diferente a la de otros niños de la misma edad. Puede haber menos masa magra o muscular y una proporción relativamente mayor de masa grasa. Por eso, el índice de masa corporal (IMC) puede ser engañoso: un niño puede parecer “normal” o incluso bajo de peso por tablas habituales y, aun así, tener exceso relativo de grasa y poca masa muscular.

Las necesidades de energía también son variables. Algunos niños, especialmente con formas más severas y dificultad respiratoria o deglutoria, pueden gastar más energía por el trabajo respiratorio y comer menos por fatiga o disfagia. Otros, en especial niños con menor movilidad, pueden requerir menos calorías que sus pares y ganar peso con facilidad si reciben aportes excesivos.

También se han descrito alteraciones del metabolismo de las grasas, la glucosa y los aminoácidos, así como cambios hormonales y gastrointestinales. Estos hallazgos no significan que todos los pacientes tengan el mismo problema, pero justifican un seguimiento cuidadoso, individualizado y sostenido.

Claves para entender la nutrición en la AME

En la AME, la nutrición es mucho más que “subir o bajar de peso”. El cuerpo puede cambiar de distintas maneras: puede haber menos masa muscular, más dificultad para moverse, cambios en el intestino, riesgo de déficit de vitaminas y minerales, y también mayor necesidad de cuidar los huesos. Esta figura muestra, en forma sencilla, los puntos más importantes para entender por qué la evaluación nutricional debe ser individualizada.

AME y nutrición: puntos clave para las familias

La nutrición ayuda a cuidar el crecimiento, la respiración, el intestino, los huesos y la calidad de vida.

1. Masa muscular

Puede estar reducida por la enfermedad y por la menor movilidad. Por eso, el peso por sí solo no siempre refleja cómo está el cuerpo.

2. Masa grasa

Puede aumentar aunque el IMC no parezca alto. El exceso de grasa puede dificultar la movilidad, los traslados, la ventilación y la autonomía.

3. Gasto energético

No siempre coincide con las fórmulas comunes. Cuando se dispone, la calorimetría indirecta puede ayudar a ajustar mejor los aportes.



El cuerpo en la AME puede cambiar de distintas maneras. Por eso, la evaluación nutricional debe ser individualizada.

4. Micronutrientes

Si la dieta es limitada o el volumen de alimentación es bajo, puede haber riesgo de aportes insuficientes de vitamina D, calcio, magnesio, folato y vitaminas liposolubles.

5. Hueso

La menor movilidad, la menor masa muscular y posibles déficits de vitamina D o calcio aumentan la necesidad de controlar la salud ósea.

6. Intestino

La constipación, la distensión, el reflujo y el tránsito lento son frecuentes y conviene tratarlos antes de que interfieran con la alimentación.

Mensaje clave: en AME, no solo importa cuánto pesa un niño, sino también cómo está compuesto su cuerpo, cómo se alimenta y cómo acompaña eso a su salud general.

MENSAJE PRÁCTICO

No existe una "dieta AME" única para todos. La alimentación debe adaptarse al niño real: qué puede tragar con seguridad, cuánto se mueve, cómo respira, cómo crece, cómo es su composición corporal y qué tolera su intestino.

IMPORTANTE: NO EXISTEN DIETAS ESPECIALES QUE CUREN LA AME

No se ha demostrado que una dieta especial (por ejemplo, dietas muy bajas en grasas, dietas basadas en aminoácidos, dietas hiperproteicas o restricciones importantes de carbohidratos, grasas u otros nutrientes) modifique la evolución de la AME.

Estas estrategias no deberían iniciarse sin una evaluación nutricional especializada, ya que pueden producir déficits nutricionales o aportes inadecuados.

3. Evaluación nutricional: qué mirar en cada consulta

La evaluación nutricional en AME debe ser longitudinal. Una medición aislada sirve menos que ver la evolución en el tiempo. El objetivo es detectar temprano tanto la falta de aporte como el exceso de aporte, y reconocer problemas de deglución, respiración o digestivos que pueden afectar la seguridad y la calidad de vida.

Componentes sugeridos de la evaluación

Qué evaluar	Por qué importa	Ejemplos prácticos
Crecimiento	Permite ver si el niño sostiene una trayectoria adecuada.	Peso, longitud/talla estimada, perímetro cefálico en lactantes, pliegues o circunferencias cuando corresponda. Velocidad de crecimiento.
Composición corporal	El IMC puede subestimar grasa y no refleja masa muscular.	Antropometría seriada y, cuando estén disponibles y sean clínicamente útiles, métodos de evaluación de composición corporal como bioimpedancia o DXA, interpretados teniendo en cuenta las limitaciones propias de cada técnica.
Ingesta alimentaria	Puede haber baja ingesta por fatiga, disfagia, selectividad o volumen limitado.	Registro de 24–72 h, duración de comidas, texturas, líquidos, suplementos, fórmula o alimentación enteral.
Deglución y alimentación	La aspiración puede ser silenciosa o manifestarse como tos, ahogos o infecciones.	Historia de tos al comer, cambios de voz, atragantamientos, videodeglución u otras pruebas indicadas.
Respiración	Respirar, toser y comer están estrechamente relacionados.	Uso de ventilación, tos efectiva, secreciones, infecciones respiratorias, fatiga durante comidas.
Tracto gastrointestinal	Constipación, reflujo y distensión reducen tolerancia y confort.	Frecuencia y consistencia de deposiciones, dolor, distensión, vómitos, necesidad de laxantes.
Laboratorio y hueso	Ayuda a detectar déficit o riesgo metabólico.	Vitamina D, calcio/fósforo según contexto, perfil lipídico/glucemia si riesgo, densidad ósea si corresponde.

FRECUENCIA ORIENTATIVA

En niños pequeños o clínicamente inestables, el seguimiento suele ser más frecuente. En pacientes estables, puede espaciarse. Las guías recomiendan evaluación periódica, con mayor cercanía en los primeros años y ante cambios clínicos, respiratorios, de tratamiento o de crecimiento.

4. Enfoque nutricional según la situación funcional

Las categorías funcionales ayudan a ordenar el cuidado, pero no reemplazan la valoración individual. Un niño tratado precozmente puede no encajar exactamente en las descripciones clásicas. Por eso, además del "tipo" de AME, conviene describir qué logra hacer, cómo respira, cómo come y qué apoyos utiliza.

A. Niños que no se sientan solos

En este grupo suelen predominar los desafíos de seguridad deglutoria, fatiga para alimentarse, reflujo, constipación, dificultad para manejar secreciones, tos débil y riesgo de desnutrición. El objetivo es asegurar nutrición suficiente y segura, evitando comidas prolongadas o riesgosas.

- Evaluar tempranamente la deglución y repetir la evaluación si cambian los síntomas, la respiración o la alimentación.
- Reevaluar la alimentación por boca si aparecen tos, ahogos, fatiga intensa, caída de saturación, neumonías repetidas o mala progresión de peso.
- Considerar sonda nasogástrica o gastrostomía cuando la vía oral no alcanza o no es segura. La alimentación enteral no es un "fracaso". Puede utilizarse en forma complementaria o total para asegurar una adecuada nutrición e hidratación y reducir la necesidad de una alimentación oral que resulte insegura o excesivamente fatigante. Sin embargo, no elimina por completo el riesgo de aspiración, ya que esta también puede ocurrir por saliva, secreciones o reflujo.
- Evitar ayunos prolongados, especialmente durante infecciones, vómitos, cirugías o internaciones.
- Ajustar el aporte calórico al crecimiento y a la tolerancia, evitando tanto desnutrición como ganancia excesiva de grasa.

B. Niños que se sientan, pero no caminan

En los niños que se sientan, las dificultades de masticación, cansancio durante las comidas y riesgo de aspiración pueden persistir. También puede aparecer exceso de grasa corporal a medida que disminuye el gasto por movilidad. Es frecuente necesitar un equilibrio fino: suficiente energía para crecer y participar, pero sin sobrealimentar.

- Registrar tiempo de comida, cansancio, tos, necesidad de modificar texturas y cantidad real ingerida.
- Controlar peso y composición corporal, no solo IMC.
- Prevenir constipación con hidratación, fibra si corresponde, movilidad/posición y medicación indicada por el equipo.
- Vigilar salud ósea y vitamina D/calcio, especialmente si hay baja movilidad, fracturas o escasa exposición solar.
- Indicar alimentación enteral complementaria si el niño no cubre requerimientos, pierde peso, presenta fatiga excesiva o necesita tiempos de comida muy prolongados.

C. Niños que caminan o caminaron

En los niños que caminan o caminaron, las dificultades de alimentación y deglución son en general menos frecuentes, pero pueden aparecer o cambiar con el tiempo. La presencia de fatiga al masticar, tos, atragantamiento, cambios de voz, comidas prolongadas o infecciones respiratorias repetidas debe motivar una reevaluación.

- Promover una alimentación variada, suficiente en proteínas de buena calidad, calcio, vitamina D y fibra.
- Evitar el exceso de calorías, bebidas azucaradas y ultraprocesados que faciliten el aumento de grasa.
- Acompañar actividad física y rehabilitación posible, sin dietas restrictivas que comprometan masa muscular o crecimiento.
- Controlar presión arterial, glucemia o lípidos si hay sobrepeso, antecedentes familiares o indicación clínica.
- Reevaluar si aparece pérdida de marcha, cirugía ortopédica, dolor, fatiga o reducción marcada de actividad.

5. Abordaje por etapas de la vida

Etapa	Foco nutricional
Diagnóstico y primeros meses	Organizar equipo interdisciplinario. Valorar alimentación, deglución, respiración y crecimiento. Evitar demoras si hay mala ganancia de peso o riesgo de aspiración.
Lactante	Priorizar seguridad deglutoria y crecimiento. Evaluar succión, fatiga, tiempos de alimentación, reflujo, constipación y necesidad de soporte enteral.
Primera infancia	Acompañar incorporación de texturas según seguridad. Evitar comidas eternas. Trabajar con fonoaudiología y nutrición para adaptar consistencias, postura y utensilios.
Edad escolar	Sostener inclusión escolar: colaciones seguras, hidratación, acceso al baño, tiempos adecuados para comer y apoyo si hay fatiga.
Adolescencia	Conversar sobre autonomía, imagen corporal, participación social, riesgo de sobrepeso, masa muscular, salud ósea y transición a equipos de adultos.

6. Situaciones especiales

En algunas situaciones el cuerpo necesita más energía o recibe menos alimento. Estos momentos pueden aumentar el riesgo de deshidratación, pérdida de masa muscular y alteraciones metabólicas, especialmente cuando la ingesta disminuye o el ayuno se prolonga. Por eso, el objetivo es no esperar a que el niño "se quede sin reservas": hay que anticiparse, mantener aporte energético y consultar temprano.



Durante infecciones, fiebre, vómitos o internaciones

En los niños que se sientan, las dificultades de masticación, cansancio durante las comidas y riesgo de aspiración pueden persistir. También puede aparecer exceso de grasa corporal a medida que disminuye el gasto por movilidad. Es frecuente necesitar un equilibrio fino: suficiente energía para crecer y participar, pero sin sobrealimentar.

- Consultar si el niño come mucho menos de lo habitual, vomita, está decaído, respira peor o disminuye diuresis.
- Avisar siempre al equipo que el paciente tiene AME si consulta en guardia o se interna.
- Si tiene gastrostomía, llevar o informar la pauta habitual de alimentación, fórmula, volumen, velocidad y agua.
- Evitar suspender alimentación por largos períodos sin plan alternativo de hidratación y aporte energético.

Períodos de más riesgo	Medidas prácticas
Fiebre, infección o dificultad respiratoria	Aumentar vigilancia, fraccionar alimentación, asegurar hidratación y consultar temprano.
Vómitos, diarrea o baja ingesta	Evitar ayuno prolongado, priorizar líquidos y aporte energético indicado.
Cirugías, anestesia o estudios con ayuno	Planificar antes. Preguntar cuánto tiempo de ayuno es necesario y si requiere glucosa EV.
Fatiga al comer o disfagia	No prolongar comidas. Evaluar seguridad deglutoria y vía alternativa si no cubre requerimientos.
Constipación o distensión	Tratar precozmente para que no interfiera con la alimentación.
Signos de alarma	Somnolencia, decaimiento, vómitos persistentes, poca orina, respiración peor, rechazo completo de alimentos o líquidos.

Antes y después de cirugías o procedimientos

Las cirugías ortopédicas, la colocación de gastrostomía, los procedimientos respiratorios o los estudios con anestesia requieren planificación nutricional y respiratoria. Es importante llegar con el mejor estado nutricional posible, revisar la vía de alimentación y acordar con el equipo cuándo y cómo reiniciar el aporte después del procedimiento.

En estos casos conviene preguntar con anticipación cuánto tiempo de ayuno será necesario, si durante el ayuno necesita hidratación intravenosa y aporte de glucosa según su situación clínica.

Disfagia y seguridad al tragar

La disfagia puede manifestarse como tos, atragantamiento, cansancio, rechazo, comidas muy largas, babeo, voz húmeda, infecciones respiratorias o pérdida de peso. También puede ser silenciosa y no siempre produce tos o atragantamiento. Por eso, cuando hay dudas, la evaluación por fonoaudiología y los estudios instrumentales son herramientas clave.a.

- No cambiar texturas ni espesar líquidos sin indicación del equipo, porque puede modificar la seguridad y el esfuerzo para tragar.
- Comer con buena postura y soporte de cabeza/tronco reduce esfuerzo y mejora seguridad.
- La alimentación por boca debe ser placentera y segura. Si se vuelve una lucha diaria o toma demasiado tiempo, hay que reevaluar.

Semáforo de alerta en AME

Cuándo observar, consultar o ir a guardia



VERDE · Seguir controlando

- Come parecido a lo habitual
- Tolera bien la alimentación
- Respira como siempre
- Evacúa con su plan habitual
- Peso y energía estables





Continuar controles de rutina.



AMARILLO · Consultar al equipo

- Come menos o tarda mucho en comer
- Más cansancio al alimentarse
- Tos o atragantamiento ocasional
- Constipación persistente, reflujo o vómitos aislados
- Baja de peso o menor tolerancia







Consultar en las próximas horas o en 24–48 h.



ROJO · Ir a guardia

- No tolera líquidos o alimentación
- Vómitos repetidos
- Somnolencia o decaimiento marcado
- Respira peor o tiene dificultad respiratoria
- Orina mucho menos
- Coloración azulada o sospecha de aspiración







Avisar siempre que el niño tiene AME.

Ante la duda, consultar temprano ayuda a actuar mejor.



Constipación, distensión y reflujo

La constipación y el reflujo son frecuentes y pueden reducir el apetito, aumentar la incomodidad, empeorar la tolerancia a la ventilación no invasiva y dificultar el sueño. El abordaje combina hidratación, fibra adecuada al caso, movilidad/posición, rutina intestinal y medicación si corresponde.

Soporte enteral: sonda o gastrostomía

La indicación de soporte enteral debe explicarse con claridad a la familia. Puede utilizarse de manera total o complementaria. En muchos pacientes permite mejorar crecimiento, disminuir estrés durante comidas, administrar medicación y asegurar hidratación. La decisión debe considerar seguridad deglutoria, crecimiento, carga familiar, función respiratoria y calidad de vida.

Niños tratados con terapias modificadoras de la enfermedad

Los tratamientos actuales mejoran supervivencia y función motora, especialmente cuando se inician precozmente. Aun así, la evidencia muestra que los resultados nutricionales son heterogéneos y que pueden persistir desafíos de alimentación, deglución, crecimiento, composición corporal y soporte respiratorio. Por eso, el seguimiento nutricional continúa siendo necesario incluso en niños con buena respuesta motora.

7. Pautas prácticas para la familia

7. PAUTAS PRÁCTICAS PARA LA FAMILIA

En el día a día

- Ofrecer comidas en un lugar tranquilo, con postura adecuada y soporte de tronco/cabeza según indicación.
- ≤ 30 min — Las comidas no deberían durar más de 30 minutos. Si una comida se prolonga de manera habitual, consultar.
- Observar tos, cambios de voz, ahogos, lagrimeo, coloración azulada, sudoración o cansancio al comer.
- No medir el éxito solo por "comió todo". También importan seguridad, confort, respiración y disfrute.
- Mantener hidratación y rutina intestinal. Registrar constipación, dolor, distensión o vómitos.
- Consultar antes de usar suplementos, dietas especiales, fórmulas "elementales" o restricciones de grasas/carbohidratos.
- Llevar a las consultas un registro simple: qué comió, cuánto tardó, síntomas, deposiciones, vómitos, cambios respiratorios y peso si se controla en casa.

Cómo se compone un plato saludable en AME

Cada comida debe incluir alimentos de los 3 grupos.
En la cena priorizar hidratos de carbono lentos.



VERDURAS Y FRUTAS

Aportan vitaminas, minerales, fibra, agua y antioxidantes.

Ejemplos:
- Verduras cocidas o crudas (zanahoria, zapallo, brócoli, acelga, espinaca, chaucha)
- Frutas frescas (manzana, pera, banana, cítricos, frutos rojos)
- Frutas cocidas (durazno, manzana, pera)

PROTEÍNAS

Construyen y reparan músculos y tejidos. Importantes en desayuno, almuerzo y cena.

Ejemplos:
- Carnes (pollo, vaca, cerdo)
- Pescados y mariscos
- Huevos
- Lácteos (leche, yogur, queso)
- Legumbres (lentejas, porotos, garbanzos)
- Tofu

HIDRATOS DE CARBONO

Dan energía. En la cena priorizar opciones lentas, que se digieren más despacio y sostienen la energía durante el ayuno nocturno.

Ejemplos de hidratos lentos:
- Arroz integral
- Avena
- Pan integral
- Pastas integrales
- Papa, batata, zapallo
- Quinoa, cebada, legumbres

Ejemplos de comidas

DESAYUNO
(con buena fuente de proteínas)



Ejemplo:
Avena cocida con leche + egg/omelette (huevo) + fruta (banana).

MERIENDA
(con buena fuente de proteínas)



Ejemplo:
Yogur natural + sándwich de pan integral con queso + fruta.

ALMUERZO
(con buena fuente de proteínas)



Ejemplo:
Pollo a la plancha + arroz + verduras cocidas (zanahoria, zapallo) + ensalada.

CENA
(priorizar hidratos de carbono lentos)



Ejemplo:
Lentejas guisadas + batata al horno + verdura cocida. (Hidratos de carbono lentos).

Cómo armar un registro útil de 3 días

	DÍA 1	DÍA 2	DÍA 3
1 Anotar horario, alimento o fórmula, cantidad aproximada y textura.	Horario / Alimento o Cantidad aproximada / Textura Ej.: 08:30 Yogur 200 ml Textura: líquida	Horario / Alimento o Cantidad aproximada / Textura Ej.: 08:30 Yogur 200 ml Textura: líquida	Horario / Alimento o Cantidad aproximada / Textura Ej.: 08:30 Yogur 200 ml Textura: líquida
2 Registrar líquidos: agua, leche, fórmula, caldos, jugos u otros.	Líquidos (tipo y cantidad) Ej.: Agua 150 ml	Líquidos (tipo y cantidad) Ej.: Agua 150 ml	Líquidos (tipo y cantidad) Ej.: Agua 150 ml
3 Anotar si hubo tos, atragantamiento, cansancio, rechazo, vómitos, distensión o dolor.	**Síntomas durante/ comidas** Tos / Ahogos / Cansancio / Rechazo / Vómitos / Distensión / Dolor Ej.: Cansancio leve al final de la comida	**Síntomas durante/ comidas** Tos / Ahogos / Cansancio / Rechazo / Vómitos / Distensión / Dolor Ej.: Cansancio leve al final de la comida	**Síntomas durante/ comidas** Tos / Ahogos / Cansancio / Rechazo / Vómitos / Distensión / Dolor Ej.: Cansancio leve al final de la comida
4 Registrar deposiciones: frecuencia, consistencia y dificultad.	**Deposiciones** Frecuencia / Consistencia / Dificultad Ej.: 1 vez / Blanda / Sin dificuitad	**Deposiciones** Frecuencia / Consistencia / Dificultad Ej.: 1 vez / Blanda / Sin dificultad	**Deposiciones** Frecuencia / Consistencia / Dificultad Ej.: 1 vez / Blanda / Sin dificultad
5 Aclarar si recibió alimentación por sonda o gastrostomía: volumen, velocidad, agua y tolerancia.	**Alimentación por sonda o gastrostomía** Volumen / Velocidad / Agua libre / Tolerancia Ej.: 250 ml / 200 ml/h / Agua 60 ml / Buena	**Alimentación por sonda o gastrostomía** Volumen / Velocidad / Agua libre / Tolerancia Ej.: 250 ml / 200 ml/h / Agua 60 ml / Buena	**Alimentación por sonda o gastrostomía** Volumen / Velocidad / Agua libre / Tolerancia Ej.: 250 ml / 200 ml/h / Agua 60 ml / Buena

Importante: Este registro ayuda al equipo a entender cómo está la alimentación en la vida real y a ajustar el plan.
Llevarlo a cada consulta y también en internaciones o guardias.

8. Señales de alarma y cuándo consultar

Estas señales no significan siempre una urgencia, pero sí requieren contacto con el equipo tratante. Ante dificultad respiratoria, coloración azulada, somnolencia marcada o deshidratación, consultar en guardia.

- Tos, ahogos o cambios de color durante comidas o tomas.
- Neumonías o infecciones respiratorias bajas repetidas, tos persistente relacionada con las comidas o cambios respiratorios sin otra explicación clara.
- Pérdida de peso, estancamiento de crecimiento o aumento rápido de peso/grasa.
- Comidas habitualmente prolongadas , por ejemplo, alrededor de 30 minutos o más; especialmente si se acompañan de cansancio, menor ingesta, tos o dificultad respiratoria.
- Evitar que las comidas se prolonguen excesivamente. Como orientación, si habitualmente duran alrededor de 30 minutos o más, especialmente si se acompañan de fatiga o menor ingesta, conviene conversarlo con el equipo tratante.
- Vómitos frecuentes, distensión importante, dolor abdominal o constipación persistente.
- Disminución de orina, rechazo de líquidos, fiebre con baja ingesta o diarrea/vómitos.
- Dificultad para usar ventilación no invasiva por distensión o reflujo.
- Fracturas, dolor óseo, dolor de espalda o reducción abrupta de movilidad.

9. Adolescencia, transición y vida adulta

Aunque este cuadernillo está pensado principalmente para familias de niños, niñas y adolescentes con AME, es importante saber que el cuidado nutricional no termina en la infancia. Gracias a los avances en el diagnóstico, los cuidados respiratorios, la rehabilitación, el soporte nutricional y las terapias modificadoras de la enfermedad, cada vez más personas con AME llegan a la vida adulta con nuevos proyectos, mayor participación social y necesidades de cuidado diferentes.

Por eso, desde la infancia conviene pensar la nutrición como un acompañamiento continuo, que se adapta al crecimiento, a los cambios del cuerpo, a la movilidad, a la respiración, a la autonomía y a la calidad de vida.

¿Qué cambia al crecer?

Al crecer, pueden cambiar los horarios, las actividades, la escuela, la vida social, el estudio, el trabajo y el nivel de autonomía. También pueden cambiar la movilidad, la forma de alimentarse, la función respiratoria, la composición corporal y las necesidades de apoyo.

En algunos adolescentes y adultos con AME puede haber pérdida de masa muscular, aumento de grasa corporal, bajo consumo de proteínas, baja ingesta de líquidos, constipación, reflujo, fatiga al comer o dificultades para masticar y tragar. A veces el peso o el IMC no muestran todo lo que está pasando, por eso la evaluación nutricional debe mirar más allá de la balanza.

TRANSICIÓN NUTRICIONAL EN AME

Qué controles nutricionales no deberían perderse al pasar del equipo pediátrico al equipo de adultos

1 ANTES DE LA TRANSICIÓN



El equipo pediátrico debe dejar por escrito la información nutricional más importante.

2 PRIMERA CONSULTA CON ADULTOS



Revisar cómo se alimenta, cómo está creciendo y qué dificultades siguen presentes.

3 SEGUIMIENTO NUTRICIONAL



Los controles deben continuar en el tiempo, aunque el paciente esté estable o reciba tratamiento.

4 OBJETIVO



Cuidar nutrición, deglución, respiración, salud ósea y calidad de vida.

¿QUÉ DEBE ACOMPAÑAR EL PASE?

- Forma de alimentación habitual
- Fórmulas, suplementos o medicación nutricional
- Texturas indicadas
- Síntomas digestivos frecuentes
- Datos del equipo pediátrico y del equipo de adultos



SEÑALES PARA CONSULTAR

- Pérdida de peso o aumento excesivo de peso
- Comidas que duran más de 30 minutos
- Tos o atragantamiento
- Constipación o reflujo persistentes
- Más cansancio o dificultad respiratoria al comer

¿QUÉ DEBE CONTROLARSE?

Peso y cambios en el tiempo	**Masa muscular y masa grasa**	**Cómo se alimenta**	**Deglución**	**Digestivo**
No alcanza con una sola medición.	El peso o el IMC no siempre muestran todo.	Por boca, sonda, gastrostomía o combinada.	Tos, atragantamiento, comidas largas o fatiga al comer.	Constipación, distensión, reflujo, vómitos.
Hidratación	**Micronutrientes**	**Salud ósea**	**Respiración y alimentación**	**Autonomía**
Revisar si toma suficientes líquidos.	Vitamina D, calcio y otros aportes según cada caso.	Fracturas, vitamina D, estudios si corresponde.	La forma de comer y la respiración se influyen entre sí.	Preparar, cortar, sostener y llevar alimentos a la boca.

Mensaje clave: en la transición, el seguimiento nutricional no se corta.
Cambia de equipo, pero no pierde continuidad.

Aspectos que conviene seguir controlando

En la adolescencia y adultez, el seguimiento nutricional debería incluir:

- evolución del peso en el tiempo;
- composición corporal, cuando esté disponible;
- masa muscular y masa grasa;
- ingesta de proteínas, energía, líquidos, calcio, vitamina D y otros micronutrientes;
- salud ósea y antecedentes de fracturas;
- constipación, distensión abdominal y reflujo;
- seguridad al tragar;
- tiempo y cansancio durante las comidas;
- función respiratoria y uso de ventilación no invasiva;
- autonomía para comprar, preparar y comer los alimentos;
- necesidad de adaptaciones, asistencia o apoyo familiar.

Alimentación, autonomía y vida cotidiana

En adultos con AME, comer bien no significa solamente cubrir calorías. También significa poder alimentarse de una manera segura, cómoda y posible en la vida real.

Para algunas personas, la principal dificultad no es saber qué comer, sino poder preparar la comida, cortar los alimentos, llevarlos a la boca, tomar suficiente líquido o sostener horarios regulares. En estos casos, las adaptaciones indicadas por rehabilitación, terapia ocupacional, fonoaudiología o nutrición pueden ayudar mucho.

Algunas estrategias útiles pueden ser:

- organizar comidas simples, nutritivas y fáciles de consumir;
- elegir texturas seguras y que requieran menos esfuerzo;
- usar vasos, cubiertos o apoyos adaptados si son necesarios;
- planificar colaciones o suplementos si pasan muchas horas sin comer;
- evitar que las comidas sean tan largas que produzcan fatiga;
- sostener una buena hidratación;
- tener un plan para viajes, estudio, trabajo o salidas.

La autonomía también forma parte del cuidado nutricional. El objetivo es que la alimentación acompañe la vida cotidiana, la participación social y los proyectos de cada persona.

Señales para consultar

Conviene consultar al equipo si aparece alguna de estas situaciones:

- pérdida de peso sin proponérselo;
- aumento de peso que dificulta transferencias, movilidad o respiración;
- comidas que duran más de 30 minutos en forma habitual;
- tos, atragantamiento o sensación de comida atorada;
- voz húmeda o cambios en la voz después de comer;
- infecciones respiratorias repetidas;

- cansancio importante al masticar o tragar;
- constipación, distensión o reflujo persistentes;
- baja ingesta de líquidos;
- dolor óseo, fracturas o sospecha de baja densidad ósea;
- dificultad para alimentarse sin ayuda;
- cambios en la respiración o en la tolerancia a la ventilación.

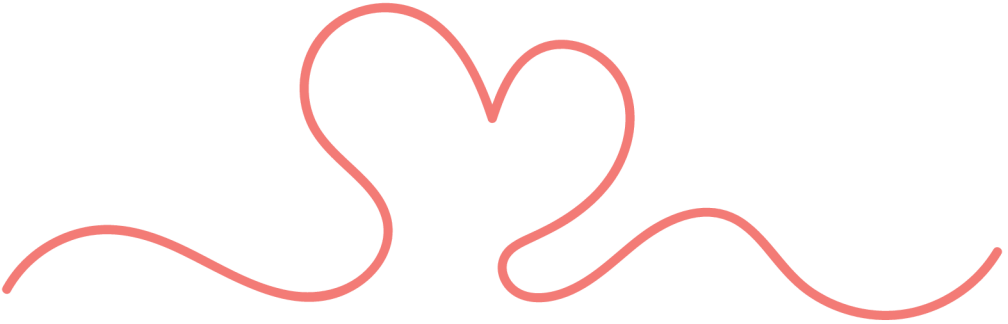
Terapias modificadoras y nutrición en adultos

Las terapias modificadoras de la enfermedad pueden mejorar o estabilizar algunos aspectos motores y respiratorios. Sin embargo, no reemplazan el cuidado nutricional.

Aun en personas tratadas, puede ser necesario seguir controlando la deglución, el peso, la composición corporal, la masa muscular, la salud ósea, la constipación, el reflujo y la ingesta de líquidos y proteínas. La buena respuesta motora no siempre significa que todos los aspectos nutricionales estén resueltos.

Mensaje clave para familias

La AME acompaña a la persona durante toda la vida, y la nutrición también debe acompañarla. En la adultez, el objetivo no es solo evitar desnutrición o exceso de peso: también es cuidar la fuerza disponible, la respiración, la seguridad al tragar, la salud ósea, la autonomía, la participación social y la calidad de vida.



10. Conclusiones

- **La nutrición es parte central del cuidado de la AME y debe integrarse al seguimiento.**
- **El peso por sí solo no alcanza: se debe interpretar junto con composición corporal, crecimiento, función respiratoria, deglución, tránsito intestinal y actividad.**
- **Los niños con AME pueden estar en riesgo tanto de desnutrición como de exceso de grasa corporal. Ambos escenarios pueden afectar la calidad de vida.**
- **La disfagia y los problemas respiratorios pueden modificar la forma más segura de alimentar. La alimentación enteral puede ser una herramienta de cuidado y no debe verse como un fracaso.**
- **Los tratamientos modificadores de la enfermedad cambiaron el pronóstico, pero no eliminan la necesidad de vigilancia nutricional individualizada.**
- **El mejor abordaje es preventivo, interdisciplinario y centrado en el niño y su familia.**

El objetivo no es que todos los niños con AME coman igual, pesen igual o reciban el mismo plan. El objetivo es que cada niño reciba la alimentación más segura y adecuada para crecer, respirar mejor, participar y vivir con la mejor calidad de vida posible.

11. Bibliografía seleccionada

"Esta guía se elaboró a partir de recomendaciones internacionales y literatura científica seleccionada. A continuación se incluyen las principales fuentes consultadas."

- Bertoli S, Foppiani A, De Amicis R, et al. Anthropometric measurement standardization for a multicenter nutrition survey in children with spinal muscular atrophy. European Journal of Clinical Nutrition. 2019.
- Corti S, Sansone V, Bitetti I, et al. Italian survey on evolving SMA care with disease-modifying therapies: a consensus workshop on nutrition, swallowing, respiratory and rehabilitation care. Neuromuscular Disorders. 2025;48:105278.
- Deguise MO, Chehade L, Kothary R. Metabolic Dysfunction in Spinal Muscular Atrophy. International Journal of Molecular Sciences. 2021;22:5913.
- Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. Neuromuscular Disorders. 2018;28:197–207.
- Martí Y, Aponte Ribero V, Batson S, et al. A Systematic Literature Review of the Natural History of Respiratory, Swallowing, Feeding, and Speech Functions in Spinal Muscular Atrophy. Journal of Neuromuscular Diseases. 2024;11:889–904.
- McGrattan KE, Graham RJ, DiDonato CJ, Darras BT. Dysphagia Phenotypes in Spinal Muscular Atrophy: The Past, Present, and Promise for the Future. American Journal of Speech-Language Pathology. 2021;30:1008–1022.
- McGrattan KE, Mohr AH, Miles A, et al. Differences in swallowing efficacy of disease modifying treatment between infants receiving pre-symptomatic and symptomatic administration. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2025;20:526.
- Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. Neuromuscular Disorders. 2018;28:103–115.
- O'Brien K, Nguo K, Yiu EM, et al. Nutrition outcomes of disease modifying therapies in spinal muscular atrophy: A systematic review. Muscle & Nerve. 2024;70:890–902.
- Watson KS, Boukhloufi I, Bowerman M, Parson SH. The Relationship between Body Composition, Fatty Acid Metabolism and Diet in Spinal Muscular Atrophy. Brain Sciences. 2021;11:131.

CHECKLIST BREVE PARA CONSULTA NUTRICIONAL



- [ ] Peso y longitud/talla estimada: ¿evolución adecuada?
- [ ] Composición corporal o indicadores indirectos: ¿masa magra baja? ¿exceso de grasa?
- [ ] Ingesta: ¿cubre necesidades? ¿hay suplementos o fórmula?
- [ ] Tiempo de comida: ¿fatiga o comidas prolongadas?
- [ ] Deglución: ¿tos, ahogos, cambios de voz, infecciones respiratorias?
- [ ] Respiración: ¿uso de VNI? ¿tos efectiva? ¿secreciones?
- [ ] Gastrointestinal: ¿constipación, reflujo, distensión, vómitos?
- [ ] Hidratación: ¿diuresis y aporte de agua adecuados?
- [ ] Micronutrientes y hueso: ¿vitamina D, calcio, fracturas, densidad ósea?
- [ ] Plan para enfermedad aguda: ¿cómo evitar ayuno prolongado y deshidratación?
- [ ] Familia: ¿qué les preocupa? ¿qué parte del plan es difícil de sostener?



Este material fue elaborado con fines educativos para acompañar a familias y equipos de salud en el cuidado nutricional de personas con AME. Las recomendaciones deben adaptarse a cada paciente y no reemplazan la evaluación ni las indicaciones del equipo tratante.

AUTORA: DRA. CAROLA SAURE (MN 93242)
Médica pediatra especialista en nutrición

ELABORADO POR: FAMILIAS AME ARGENTINA

VERSIÓN: SEPTIEMBRE 2026

CONTACTO:

+54 9 11 2164-8107

fameargentina.org.ar

@**familiasameargentina**

Con el apoyo de Gador

Gador
Al cuidado de la vida

Familias AME Argentina
ATROFIA MUSCULAR ESPINAL