



## Nutrición y terapia dietética

**A**lgunas personas con la enfermedad de Pompe tienen problemas al comer. La debilidad muscular hace difícil morder, masticar o tragar alimentos. Si la comida se convierte en un sobreesfuerzo para tu hijo o para ti mismo puede que no os estéis alimentando de forma adecuada para mantener la fuerza y la energía. Puede suceder también que perdáis peso o que simplemente tengáis dificultades para mantenerlo. Esa misma debilidad puede ralentizar el paso de los alimentos a través del cuerpo, con las repercusiones que esto conlleva sobre la digestión y el tránsito intestinal. La introducción de cambios en la dieta o en tus hábitos alimenticios, o la nutrición mediante una sonda puede ayudar a abordar adecuadamente estos problemas. Este folleto explica los beneficios de una terapia dietética para las personas afectadas por la enfermedad de Pompe.



### **P** ¿Por qué las personas con la enfermedad de Pompe tienen problemas con la alimentación?

**R** Puesto que el glucógeno se acumula en las células, los músculos que utilizamos para comer y para realizar la digestión se van debilitando progresivamente, circunstancia que afecta a las personas de distintas formas. Los problemas con la musculatura facial y con los músculos de la boca hacen difícil la masticación y la debilidad de la lengua y de la garganta afecta notablemente a la

deglución. Quienes sufren una debilidad severa suelen comer piezas pequeñas o evitar ciertas comidas, y algunos incluso se sienten demasiado agotados como para comer a causa de sus problemas respiratorios. En otros casos, el deseo de comer se reduce debido a los problemas respiratorios que impiden dormir adecuadamente durante la noche. Sea cual fuere la razón, si disminuyes demasiado tu alimentación puedes acabar perdiendo peso e incluso malnutrido, por lo que, en determinados casos, el uso de una sonda para nutrirse convenientemente es una



[www.worldpompe.org](http://www.worldpompe.org)

Patrocinado por  
una donación sin  
restricciones de

**genzyme**

### **Otros nombres para la enfermedad de Pompe**

Deficiencia de alfa-glucosidasa ácida, deficiencia de maltasa ácida, glucogenosis tipo II, deficiencia lisosomal de alfa glucosidasa.

alternativa que hay que valorar (véase ¿Por qué las personas con la enfermedad de Pompe necesitan sondas para alimentarse? en la página 3). En los casos menos severos hay ciertos pasos que la persona puede dar para conseguir los nutrientes que el cuerpo necesita.

### **P** ¿Qué pasos puedo seguir para mejorar mi dieta y para comer mejor?

**R** Los alimentos demasiado grandes, demasiado gruesos o excesivamente sólidos impiden su masticación o su deglución. Para comer más fácilmente, pueden mezclarse, cortarse en partes pequeñas o tomarse junto con algún tipo de salsa o crema añadidas. Toma pequeños bocados cada vez y mastica muy bien la comida. Es conveniente hacer varias pequeñas comidas a lo largo del día, en lugar de tres más grandes. Asegúrate de que bebas líquidos suficientes a lo largo de la jornada y tómalos lentamente. Usar pajitas (o pitillos) y mantenerse derecho al menos durante una o dos horas tras la comida puede resultar útil. Los alimentos y las bebidas suaves (sopas, caldos, agua o leche) también pueden llegar a ser difíciles de tragar y producir alguna obstrucción, puesto que pasan a través de la garganta demasiado rápido. Puedes espesar las bebidas y las sopas con crema de arroz infantil, maicena, o cualquier otro producto elaborado para este fin. Un dietista te ayudará a programar unas comidas equilibradas. Puedes reemplazar igualmente algunas comidas con bebidas específicas que te aportarán las vitaminas y los minerales que necesitas.

### **P** ¿Qué puedo hacer para tratar mis problemas digestivos e intestinales?

**R** El mejor consejo que se puede dar es hablar con tu médico o cuidador sanitario. Describe los problemas que tienes y pídele ayuda para tratar convenientemente los síntomas. La debilidad de los músculos que conducen la comida al estómago puede causar acidez o reflujo gástrico (conocido en inglés con las siglas GERD). Esto sucede cuando los alimentos deglutidos y los ácidos presentes en el estómago refluyen hacia la boca a través del esófago (el trayecto que conduce los alimentos desde la garganta al estómago o al intestino delgado). Comer pequeñas piezas y mantener la cabeza en la posición adecuada mientras se come puede resultar muy útil.

La falta de fuerza muscular en el pecho o en el abdomen puede complicar la expulsión de los excrementos cuando se tiene algún problema intestinal, lo que puede conducir a estreñimiento. El estreñimiento también puede llevar más tarde a una diarrea. Tomar una dieta rica en fibras y beber mucho líquido puede prevenir el estreñimiento. Asegúrate de consultar a tu médico o a tu asesor en temas de salud antes de tomar cualquier medicamento relacionado con la digestión, con la diarrea o con los problemas intestinales.

**P** He oído que una dieta alta en proteínas puede ayudar a las personas con la enfermedad de Pompe ¿Qué hay de cierto es esto?

**R** Parece que una dieta alta en proteínas ayuda a algunos niños y también a algunos adultos que tienen la manifestación tardía de la enfermedad. La dieta está basada en la teoría de que tomando más cantidad de proteínas y de grasa (carne, huevos, queso y mantequilla, por ejemplo), y menos de carbohidratos (como el pan y la pasta) se puede hacer más lento el deterioro muscular derivado de la acumulación de glucógeno en las células. Hay algunos pacientes cuya fuerza muscular y cuya capacidad para caminar han mejorado tras seguir una dieta de este tipo. Algunos otros, sin embargo, no han mostrado ningún síntoma de mejora. Es importante que consultes con el médico antes de iniciar una dieta como ésta. Se necesitan más estudios para determinar sus posibles efectos en un mayor número de pacientes.

**P** ¿Cómo puede contribuir la alanina y otros suplementos nutricionales a mejorar el estado de las personas que sufren la enfermedad de Pompe?

**R** La alanina es un aminoácido, uno de los componentes de la proteína. Algunos estudios sugieren que su uso en niños y en adultos con Pompe proporciona mayor energía si se administra en pequeñas dosis a lo largo del día. Aunque la evidencia científica por el momento es muy limitada, los profesionales de la salud que participan de este tipo de tratamiento opinan que los suplementos de alanina pueden prevenir el agotamiento muscular

cuando el glucógeno se acumula en las células. La alanina se presenta en forma de polvo que se puede mezclar con comida.

**P** ¿Por qué las personas con la enfermedad de Pompe necesitan sondas para la alimentación?

**R** La sonda para alimentación permite una nutrición completa para aquellas personas que no pueden consumir comida por boca; incluiríamos aquí a quienes tienen graves problemas para tragar o severos problemas respiratorios, así como a bebés con la variedad infantil de la enfermedad de Pompe que están demasiado débiles como para succionar del pecho materno o de un biberón, o que no logran ganar peso. La fina sonda plástica, utilizada para lo que se conoce como **nutrición enteral**, también evita que los alimentos destinados a nuestro estómago se desvíen por una dirección errónea y acaben en la tráquea.

Hay dos tipos de sondas para la alimentación:

- Una **sonda nasal** que conduce la alimentación líquida al estómago a través de la nariz, la garganta y el esófago.
- Una **sonda de gastrostomía** (o G-tube, en inglés), que lleva la alimentación directamente al estómago a través de un pequeño orificio realizado en la pared del estómago. Se necesita una intervención quirúrgica para añadir esta sonda, que está especialmente recomendada para quienes necesitan este tipo de alimentación durante períodos largos.

## Dónde aprender más

**Para conseguir más consejos e información sobre terapia dietética para personas afectadas por la enfermedad de Pompe, estas fuentes pueden ser de gran utilidad:**

- La **International Pompe Association (IPA)** puede dirigirte a grupos de pacientes afectados por esta patología en diversas partes del mundo. Para localizar el contacto más indicado en vuestro país, visita la página web de la IPA: [www.worldpompe.org](http://www.worldpompe.org). Esta página proporciona también información sobre artículos de investigación reciente sobre la enfermedad de Pompe.
- **Caring for a child with Pompe's disease** ofrece consejos sobre cómo alimentar a un bebé con la variedad infantil de la enfermedad de Pompe. Se puede consultar en la siguiente dirección: <http://www.pompe.org.uk/agsdarne.html>.
- La **Acid Maltase Deficiency Association (AMDA)** patrocina una serie de encuentros a través del teléfono en donde se habla de la enfermedad de Pompe. Para leer un resumen de la presentación sobre Nutrición y Ejercicio terapéutico, puede visitarse la página web de la AMDA: <http://www.amda-pompe.org>.

---

Esta información está diseñada para proporcionar una información general en relación a los temas tratados. Se distribuye como un servicio público por parte de la International Pompe Association, con el conocimiento de que la IPA no está dedicada a prestar servicios médicos u otro tipo de servicios profesionales. La medicina es una ciencia en continua evolución. El error humano y los cambios en la práctica impiden certificar la precisión absoluta de unos materiales tan complejos. Se hace necesario, pues, la confirmación de esta información mediante la consulta de otras fuentes, especialmente del médico