

Información para familias sobre lactancia materna y aciduria glutárica tipo 1

Introducción

Para algunos profesionales médicos el diagnóstico de una enfermedad metabólica compleja conllevaba la restricción de la lactancia natural y la consecuente introducción de fórmulas especiales artificiales.

Para otros, como el Dr. Baldellou, de la Sociedad Española de Errores Innatos del Metabolismo, la continuidad de la lactancia materna es posible y necesaria (salvo en la galactosemia), porque favorece el equilibrio emocional entre madre y criatura, reuniendo y adaptándose a gran parte de los requerimientos nutricionales necesarios para su desarrollo postnatal, frente a las fórmulas industriales. A la luz de la evidencia actual habría que añadir su enorme valor inmunológico.

Cuando nace un niño con una metabolopatía muy poco frecuente y compleja, difícil de comprender, como es la GA1, en ocasiones los progenitores tienen sentimientos encontrados, como culpa y rechazo, que afectan a su estabilidad emocional. El puerperio es un periodo muy complejo física y emocionalmente para las familias. Si la lactancia materna se ha iniciado, su mantenimiento puede ayudar a crear un ambiente de mayor normalidad y tranquilidad tras el diagnóstico y la nueva situación familiar.

Respecto a la lactancia materna y la lisina

La lisina, que es el aminoácido precursor del ácido glutárico y cuya ingesta debe limitarse en la GA1, está presente naturalmente en la leche materna. Su concentración, máxima en el calostro, desciende durante el primer mes de lactancia (Harper 1984, Janas 1986, Spevacek 2015). Así, el contenido de lisina del calostro es de aprox. 160 mg/100 g y, en la leche madura, de unos 70 mg/100 g. La concentración de lisina, otros aminoácidos y proteínas es mayor en la leche de madres de prematuros que en la de madres de nacidos a término (Atkinson 1980). La pasteurización disminuye levemente la concentración de lisina y otros aminoácidos (Silvestre 2006, Valentine 2010), aunque aumenta la cantidad de lisina biodisponible (Baro 2011). De esto podemos presuponer que la alimentación de bebés prematuros diagnosticados de GA1 con leche donada (que se somete a un proceso de pasteurización) debería estar aún más controlada.

En el caso de la aciduria glutárica, la dieta del lactante debe complementarse con una fórmula especial de aminoácidos sin lisina y baja en triptófano. Actualmente se utiliza "Anamix GA1".

Es una responsabilidad del equipo sanitario que atiende a la familia estimular, asesorar y apoyar a la madre y familia en el adecuado manejo de ambas formas de alimentación, así como estar atentos a las dificultades que puedan derivarse de la lactancia materna y de la preparación y alternativas de administración de las fórmulas especiales.

La lactancia materna puede verse dificultada por la capacidad de succión de los bebés, más frecuentemente por la anquiloglosia, pero también por enfermedades de la madre o alteraciones anatómicas que dificulten la producción de leche materna en cantidades suficientes, como la cirugía en los pechos o el síndrome de ovarios

poliquísticos, alteraciones tiroideas u otras. La valoración temprana de estas dificultades permite establecer medidas que mejoren el aporte necesario de leche materna en la dieta del bebé.

Una vez confirmado el diagnóstico, el mejor modo de combinar la leche materna con las fórmulas especiales es alternar tomas de leche materna con tomas de leche “especial”, para ir modificando la proporción numérica entre las distintas tomas en función de la evolución de los marcadores biológicos de la enfermedad.

En conclusión, **el factor fundamental para la lactancia natural a demanda de niños con ECM es contar con un protocolo bien establecido, que incluya el tratamiento dietético y el seguimiento clínico y bioquímico.**

Es importante recordar los principios generales de la lactancia al diseñar los planes de alimentación. La cantidad de la leche que produce la madre depende de la estimulación de la succión del bebé. Si se introducen tomas complementarias con fórmulas especiales, habrá menos estimulación y, por tanto, se producirá menos leche. Durante ese periodo puede ser necesaria la extracción de leche materna de forma manual o mecánica, que precisa de instrucción y apoyo logístico para facilitar a las madres que lo necesiten los aparatos y accesorios adecuados.

Opciones de suplementación

Según la cantidad de fórmula que se deba administrar, las circunstancias y las preferencias tanto de los padres como del niño, existen distintas técnicas para dar el suplemento; todas ellas son compatibles con la lactancia materna. La idea siempre es que primero se tomen fórmula artificial y, después de eso, pecho a demanda.

Alimentación con taza o vaso

Este método es conveniente tanto para los niños prematuros como para los nacidos a término, para administrar cantidades reducidas de la fórmula especial.

“Aunque las tazas o vasos de menor diámetro pueden reducir el peligro de derrames, en muchos sitios se utilizan las tazas de té ordinarias. También se pueden adquirir vasos



comercializados específicamente para la alimentación de los bebés.

Para usarlos conviene apoyar la taza o vaso sobre los labios del bebé, de forma ligeramente inclinada de modo que la leche apenas alcance a tocar sus labios mientras la taza o vaso descansa apoyado sobre su labio inferior con los bordes tocando la parte externa de su labio superior. Los bebés con

bajo peso suelen llevar la leche a su boca con la lengua, mientras que los bebés a término o mayores la succionan”.

Biberón cuchara



“Se trata de un cilindro, donde se introduce la leche extraída, que incluye una válvula y un reservorio de silicona con el borde contorneado para poder ser utilizado aún en las bocas más pequeñas y que actúa a modo de “cuchara”. La posición de la cuchara en la boca debe ser la misma que con el vasito”.

Este recipiente tiene la ventaja de no tener que recargar el vasito con la fórmula, ya que suele tener una capacidad de unos

60-80 ml.

Alimentación con jeringa y técnica del dedo-jeringa



“La técnica del dedo-jeringa consiste en introducir dentro de la boca del niño un dedo limpio de forma que se haga una ligera palanca, apoyando el dedo en la zona alveolar superior y desplazando la mandíbula inferior hacia abajo. Conviene verificar que la posición de labios y lengua sea la correcta. Habitualmente el niño empezará a “mamar” del dedo en posición correcta, colocará la lengua debajo del dedo y lo succionará haciendo presión hacia

arriba, con los labios bien evertidos.

A continuación, con la otra mano se apoya la punta de la jeringa sobre el labio inferior del niño, en el hueco entre el dedo y la comisura de la boca, y lentamente se va vertiendo la leche, apuntando la jeringa ligeramente hacia abajo, de modo que el niño se la va comiendo mientras sigue succionando el dedo”. Para usar junto con la jeringa, existen en el mercado unas puntas blandas de silicona conocidas como “finger feeders” que, gracias a su forma cónica, reducen el diámetro de la punta de la jeringa y facilitan la introducción de la leche en la boca.

Un posible inconveniente es que, para realizarla, se necesitan las dos manos por lo que es imposible hacerlo y sujetar al bebé al mismo tiempo. O bien se hace entre dos personas, una que sujeta al niño y otra que lo alimenta, o bien hay que apoyar previamente al bebé sobre una superficie inclinada (sobre cojines, etc.), con todo su cuerpo bien apoyado y seguro.

Tiene también la desventaja de que, conforme el bebé crece y hay que administrar más cantidad de fórmula, puede ser lento y requerir más tiempo, además de que hay que recargar la jeringa más de una vez (se recomienda usar como máximo una jeringa de 20 ml, ya que con las de 50 se suministra un flujo demasiado grande).

El uso biberones

Es recomendable usar tetinas clásicas, redondeadas y de poco flujo, que faciliten al bebé una deglución tranquila y un amplio y firme agarre, evitando los derrames o que entre aire por las comisuras. Se puede administrar mejor utilizando el **Método Kassing**.



“El niño debe estar sentado, en un ángulo de 90°. No hay que recostarlo imitando las posturas al pecho. Hay que dar el biberón lo más horizontal posible para evitar gravedad y crear así un flujo más lento de leche que el bebé pueda regular. Primero se debe estimular el reflejo de búsqueda tocando las mejillas, los labios, la nariz, y se debe meter la tetina entera cuando esté la boca bien abierta”

A veces, debido al sabor desagradable de la fórmula especial y sobre todo cuanto más tarde se inicie la lactancia mixta, los bebés pueden rechazar la fórmula o bien los distintos recipientes que se utilizan para su administración. En estos casos, todavía podemos probar algunos métodos más para evitar la alimentación por sonda: probar tetinas de flujo más rápido y, en vez de que el bebé esté en vertical, ponerlo más reclinado o incluso tumbado, probar con otro tipo de tetina, de las que tienen 3 posiciones.

Pero si aun así el bebé no acepta la fórmula en primer lugar, o si solo se bebe media toma y queremos intentar que se la termine, podemos usar todavía dos métodos más, esta vez ya con el bebé al pecho. Los dos se rigen por el mismo principio, que es ofrecer la fórmula artificial al mismo tiempo que la leche materna para intentar acortar la toma al pecho y reducir así la ingesta de leche materna. Una de estas formas consiste en introducir una jeringuilla (preferiblemente con una punta de sonda o finger feeder) entre el pecho y la comisura de los labios del bebé, e ir administrando la fórmula poco a poco. El otro método es utilizar un relactador, que es un recipiente al que se conecta una sonda que, a su vez, se introduce por la comisura de la boca del bebé y, al mamar, va sacando leche. Existen relactadores comerciales pero también pueden hacerse caseros con un biberón y una sonda nasogástrica de calibre 5 o 6.

Si el bebé termina prefiriendo las tomas por biberón en vez del pecho, la madre también puede extraerse leche y alternar tomas de fórmula artificial y leche natural extraída.

Conclusiones

Existen numerosos grupos de apoyo que pueden informar y apoyar a la madre: <https://www.ihan.es/grupos-apoyo/>

También personas con amplia experiencia en lactancia en la asociación Familia GA, nuestro grupo de apoyo a afectados de aciduria glutárica y sus familiares: pregunta en nuestro grupo de WhatsApp.

Puedes consultar bibliografía y referencias en:

<http://albalactanciamaterna.org/lactancia/tema-3-manejo-de-la-leche-materna/tema-primero-la-verdadera-lactancia/>

<https://alimentos.org.es/leche-materna-calostro>

<https://alimentos.org.es/leche-materna-madura>

Baldellou Vázquez. *Lactancia materna y errores congénitos del metabolismo*. Disponible aquí: <https://www.ihan.es/docs/documentos/guias/ErroresCongMetabol.pdf>

http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol67_2_95/ped06295.htm

<http://e-lactancia.org/breastfeeding/lysine/product/>

<http://e-lactancia.org/breastfeeding/glutaric-aciduria-type-1/synonym/>

Huner G, Baykal T, Demir F, Demirkol M. *Breastfeeding experience in inborn errors of metabolism other than phenylketonuria*. **J Inherit Metab Dis.**2005 – Resumen disponible aquí: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15902548>

http://lactancia.inspvirtual.mx/modulos/mod3/story_content/external_files/Composici%C3%B3n%20del%20calostro.pdf