

## INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares (ENMs) representan un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias o adquiridas. Se clasifican según la localización anatómica en: enfermedades de neurona motora, neuropatías, trastornos de la unión neuromuscular y miopatías (Tabla 1).

El síntoma predominante y común de todas ellas es la hipotonía que resulta en debilidad muscular con la consiguiente fatiga, movilidad reducida y disminución de la actividad física.

La mejora de la asistencia cardiorrespiratoria, la fisioterapia y otros aspectos del tratamiento han supuesto un aumento de la supervivencia. Sin embargo, estos avances implican la ralentización de una enfermedad que sigue progresando poniendo de manifiesto complicaciones derivadas tanto del tratamiento crónico (corticoides) como del avance de la propia enfermedad y que empeoran con el envejecimiento.

Las complicaciones nutricionales son frecuentes en las ENMs y empeoran con la edad. Varios aspectos nutricionales son importantes a considerar en estos pacientes:

1. Evaluación del estado nutricional. Antropometría y composición corporal.
2. Los efectos nocivos de la sobrealimentación sobre el metabolismo de la glucosa, la movilidad y las funciones respiratoria y cardiológica.
3. El impacto de la desnutrición sobre las funciones vitales al afectar a la musculatura y por tanto a las funciones cardiorrespiratoria, neurológica, inmunológica y de cicatrización y reparación tisular.

4. Las complicaciones gastrointestinales (GI) como el estreñimiento, el retraso en el vaciamiento gástrico, el reflujo gastroesofágico (RGE) y las dificultades para masticar y/o tragar que supone un mayor riesgo de aspiración y complicaciones infecciosas y respiratorias.
5. La afectación de la salud ósea (osteopenia / osteoporosis) que junto a la sobrealimentación, asocia a un mayor riesgo de fracturas.

Se ha demostrado que una adecuada atención nutricional mejora las funciones cardiorrespiratoria, inmunológica, neurológica, de cicatrización y reparación tisular y la salud ósea, mejorando la calidad de vida del paciente y familiares, y que al igual que en los pacientes con parálisis cerebral infantil se necesita un equipo multidisciplinar para afrontar los múltiples desafíos que surgen en estos pacientes.

## EVALUACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL

El ingreso en UCI de pacientes con ENMs multiplica el riesgo de desnutrición y sobrenutrición (infraestimación de requerimientos por situación de inmovilidad estando en una situación crítica con un gasto energético aumentado o, por lo contrario, no tener en cuenta la situación basal del niño y aportar de forma enteral o parenteral un exceso de calorías por estar ingresados en una UCI).

Debe realizarse una cuidadosa anamnesis, una exploración física completa que incluya medidas antropométricas y de composición corporal y una evaluación bioquímica nutricional que nos ayude a diagnosticar estados de sobrenutrición o malnutri-

**TABLA 1.** Clasificación enfermedades neuromusculares.

Componente de la unidad motora afectado	Etiología	Trastornos más frecuentes
Motoneurona	Hereditarias	Atrofas musculares espinales (AME I,II,III)
	Adquiridas	Virales: poliomielitis Traumatismos medulares, tumores, siringomielia Degenerativas: esclerosis lateral amiotrófica (ELA)
Nervio periférico (neuropatías)	Hereditaria	Charcot Marie Tooth. Enfermedades neurodegenerativas, leucodistrofias, ataxia telangiectasia
	Adquirida	Inflamatorias (Guillain Barré, polineuropatía desmielinizante crónica inflamatoria) Lesión del nervio frénico Tóxicas Metabólicas (diabetes)
Unión neuromuscular	Hereditaria	Síndromes miasténicos congénitos
	Adquirida	Intoxicaciones: botulismo, organofosforados Medicamentosas: aminoglucósidos, polimixinas Miastenia gravis
Músculo	Hereditarias	Distrofias musculares (DMD, distrofia miotónica) Miopatías congénitas Miopatías metabólicas: – Glucogenosis – Miopatías mitocondriales – Canalopatías
	Adquiridas	Inflamatorias Tóxicas Endocrinas

Modificado de: Avaria y cols. *faltan datos de esta referencia.*

ción y realizar la intervención nutricional necesaria para disminuir la morbimortalidad.

### Anamnesis

Debemos distinguir pacientes con ENMs de base que ingresan en UCI (atrofia músculo-espinal (AME), distrofia muscular de Duchenne (DMD), dermatomiositis, etc.) de los pacientes previamente sanos que ingresan por ENMs adquirida aguda (síndrome de Guillain-Barré (SGB), lesión de la médula espinal (LME), etc.) y aquella desarrollada en el paciente crítico (polineuropatía (PNM) del paciente crítico) y reconocer aquellos que se encuentran en más riesgo de desnutrición.

En los pacientes con ENMs de base se debe valorar el tipo de ENMs, y el tiempo de evolución ya que el estado nutricional varía a lo largo de la progresión de la enfermedad desde la obesidad hasta la des-

nutrición. Es importante reflejar datos acerca de la eficacia y seguridad de la alimentación. El modo de alimentación, textura con la que mejor come, actitud, el tiempo que tarda. Si refiere síntomas como tos, atragantamiento, regurgitación nasal con la comida o ha presentado bronquitis/neumonías de repetición. Realizar una encuesta dietética que nos oriente sobre la distribución y volumen de nutrientes, aporte calórico etc. Además se debe considerar la existencia de otros trastornos motores GI que asocian con frecuencia (estreñimiento, RGE, disfagia) y el uso de corticoides (CC) único tratamiento que enlentece la progresión de la debilidad muscular pero no exento de efectos secundarios.

### Exploración física

Se debe realizar una exploración física general y nutricional que valore la turgencia cutánea, panículo

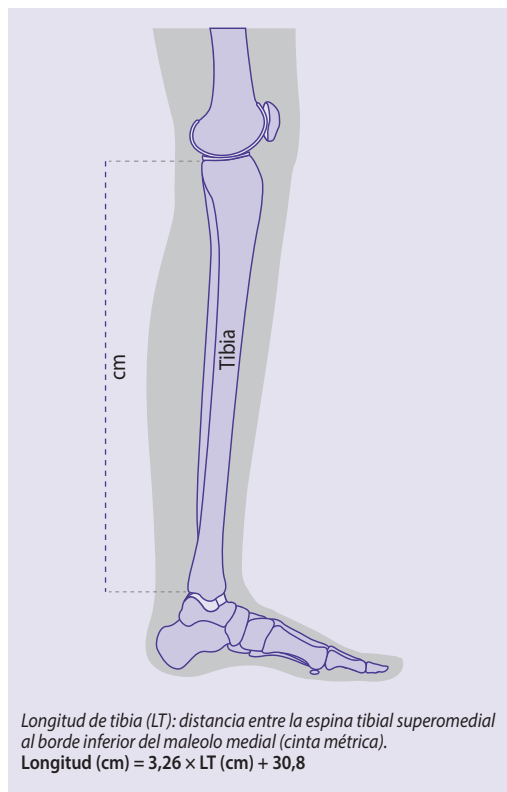
adiposo y la masa muscular teniendo en cuenta la atrofia/pseudohipertrofia inherente a la enfermedad de base. También la existencia de signos carenciales específicos y contracturas o escoliosis que favorecen o empeoran los trastornos motores GI como el estreñimiento, alteraciones del vaciamiento gástrico o el RGE.

### Antropometría y patrones de crecimiento

A pesar de la ausencia de uso de CC, casi la mitad de niños con DMD presentan sobrepeso alrededor de los 7 a los 10 años, mientras la desnutrición ( $p < 10$ ) aparece a los 18 años. Hay que tener en cuenta que las tablas de crecimiento estándar no consideran la pérdida progresiva de músculo que ocurre en la DMD (4% al año), por tanto, determinaciones de peso normal pueden implicar un acúmulo de tejido graso. Respecto a la talla varios estudios (en niños con DMD deambulantes) han demostrado que, independientemente del tratamiento con CC, la talla en estos es menor que en niños sanos. Además en pacientes con contracturas, limitaciones y escoliosis, incapaces de deambular es difícil la determinación de la talla. De forma similar a los pacientes con parálisis cerebral puede ser útil la estimación de la talla a partir de la medida de diferentes segmentos corporales (altura talón-rodilla, longitud del brazo o de la tibia, Figura 1) con los que existe una buena correlación.

### IMC y composición corporal

Dado el aumento de peso y estatura baja, el IMC es mayor en niños con DMD en comparación con los patrones de niños sanos. Hay que tener en cuenta que los niños con peso e IMC adecuado de acuerdo con patrones estándar, debido a que la masa muscular magra puede estar disminuida, podrían ser reflejo de un exceso de grasa corporal. Además el IMC obtenido a partir de la estimación de la altura por medición de segmentos corporales puede conducir a un error exponencial porque la altura es elevada al cuadrado. Por ello el IMC no se considera un índice representativo de la composición corporal en esta población. Se pueden medir los pliegues cutáneos y circunferencia braquial para determinar el componente de masa grasa, sin embargo estos pueden verse artefactados si el paciente se desplaza en silla de ruedas y presenta hipertrofia muscular en los brazos. De entre los métodos utilizados para medir



**FIGURA 1.** Métodos de estimación de la talla a partir de la longitud de la tibia.

la composición corporal en estos pacientes (absorciometría de rayos X de doble energía (DEXA), bioimpedanciometría y resonancia magnética), la bioimpedanciometría se considera mínimamente invasiva y una forma coste-efectiva de medir la composición corporal en un entorno clínico.

En resumen, para la valoración nutricional de niños con ENMs se recomienda la determinación de medidas antropométricas de peso y talla, usar cuidadosamente las tablas de crecimiento estándar y considerar la composición corporal al interpretar las dichas medidas.

### Evaluación bioquímica nutricional

No existe ningún parámetro de laboratorio representativo del estado nutricional del paciente con ENMs. Se deben incluir las variables bioquímicas y micronutrientes propias de los pacientes con enfermedades crónicas (Tabla 2).

**TABLA 2.** Variables bioquímicas para la evaluación bioquímica nutricional.

- Hemograma
- Glucosa
- Urea, creatinina, iones
- Enzimas hepáticos, colesterol
- Albúmina, prealbúmina, proteínas totales
- Hierro, ferritina, transferrina
- Calcio, fósforo, magnesio, cinc
- Vitaminas A, B<sub>12</sub>, D, E, ácido fólico, PTH

## CÁLCULO DE LOS REQUERIMIENTOS DE ENERGÍA, PROTEÍNAS, LÍQUIDOS

### Gasto energético basal (GEB) y necesidades energéticas

El metabolismo del músculo esquelético es uno de los principales determinantes del GEB, y se ve alterado por la pérdida severa de músculo que caracteriza a las ENMs. Así pacientes con DMD requieren menos calorías que niños sanos debido a su menor contenido muscular y menor actividad física (70-80% de la ingesta calórica recomendada para niños sanos según su capacidad de deambulación). Los pacientes con ELA tienen un hipermetabolismo y se ha descrito un GEB 14-20% superior que se mantiene hasta el estadio terminal premortem en que desciende. Hay que tener en cuenta que una disminución de la ingesta calórica puede inducir un balance energético negativo, y esto aumentar la pérdida de masa magra, la cual, una vez perdida, no tiene el potencial de regenerarse.

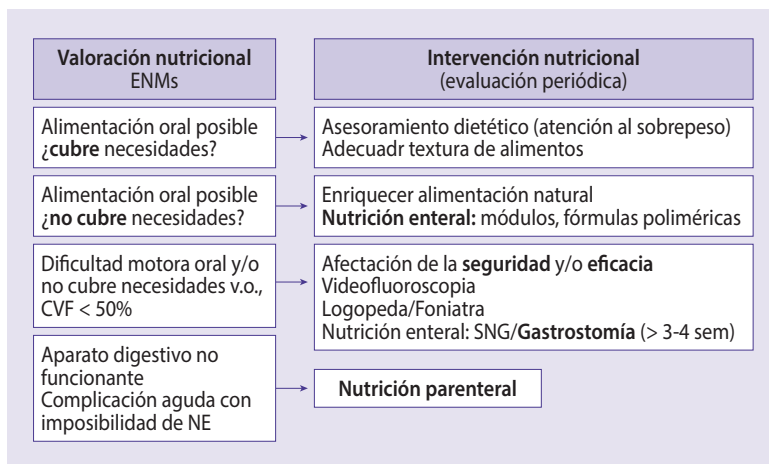
Los pacientes con ENMs agudas que requieren ingreso en UCIP tienen alto riesgo de desnutrición en la primera fase de la enfermedad (aumento del GEB, acompañado de dificultad o imposibilidad de alimentación oral). En los pacientes con SGB los síntomas gastrointestinales producen deshidratación y pérdida de peso incluso antes del ingreso. La disfunción bulbar progresiva o el íleo pueden limitar o impedir la ingesta oral. Además, el SGB es un estado hipercatabólico en su fase aguda. La nutrición inadecuada se asocia con un mayor riesgo de alteraciones hídricas y de electrolitos, úlceras de

decúbito e infecciones nosocomiales. Por tanto, el soporte nutricional debe comenzar lo más rápido posible (dieta modificada, sonda nasogástrica o nutrición parenteral). El GEB en pacientes con LME aumenta marcadamente después de la lesión. Factores como la parálisis muscular y la administración de CC aumentan la pérdida de nitrógeno, que aumenta con la gravedad y el nivel de la lesión. El balance de nitrógeno negativo comienza una semana después de la lesión, alcanza un máximo a las 3 semanas y puede durar 7 semanas a pesar de la provisión de cantidades suficientes de proteínas y calorías. En la fase crónica la hipotonicidad y la atrofia de los músculos, la disminución de la masa magra y el aumento de la resorción ósea suponen una disminución del GEB, donde la sobrealimentación puede resultar en obesidad y sus complicaciones. El inicio temprano de la alimentación es tan importante como la ruta elegida.

Poco se sabe acerca de los requerimientos de energía en otras ENMs. Para la composición corporal particular de pacientes con ENMs, las fórmulas de energía predictivas basadas en el peso pueden tener un valor limitado. La técnica más exacta para su cálculo es la calorimetría indirecta repetida, pero si no está disponible, puede ser útil establecer metas calóricas diarias en función de la situación clínica del paciente. Es necesario una terapia nutricional bien planificada para estos pacientes cuyas necesidades cambian en las diferentes fases de la ENM adquirida aguda, evitando tanto la el déficit como la sobrealimentación.

### Requerimientos de proteínas y líquidos

La ingesta de proteínas debe cumplir con las recomendaciones para la edad y situación clínica porque no hay evidencia que sugiera que los pacientes con ENMs requieran una ingesta adicional de proteínas. Asimismo es importante asegurar un adecuado estado de hidratación. Debido a la incapacidad de auto-adquisición, la disfagia, el aumento de pérdidas o la restricción de líquidos por prescripción médica (en caso de insuficiencia renal crónica o insuficiencia cardíaca), estos pacientes presentan mayor riesgo de deshidratación. Un balance hídrico negativo empeora mucho los síntomas habituales de estos pacientes y puede cursar con estreñimiento, astenia, mareo, hipotensión, somnolencia, dismi-



**FIGURA 2.** Algoritmo de actuación nutricional en pacientes con ENMs.

nución de conciencia, insuficiencia renal aguda prerrenal, ITU, úlceras, caídas, fracturas, etc. Se recomienda utilizar fórmulas basadas solo en el peso (es decir, el método Holliday-Segar), teniendo en cuenta los requerimientos individuales.

Las polineuropatías en pacientes críticamente enfermos se están reconociendo como factores que contribuyen a la morbimortalidad a largo plazo asociada con la atención en la UCI. A partir de los datos disponibles, las terapias nutricionales han resultado útiles en el tratamiento y prevención de las miopatías. No existe sin embargo, recomendaciones acerca del papel de los antioxidantes y las dietas inmunomoduladoras, ni evidencia del beneficio de dietas con glutamina.

### **SOBRENUTRICIÓN/SOBREALIMENTACIÓN**

En la DMD y otras ENMs, la sobrenutrición es multifactorial, debido por una parte a la disminución de las necesidades calóricas asociadas a una disminución de la actividad física y del GEB. Y por otra al exceso de ingesta calórica secundaria al aumento del apetito debido a la medicación y a la falta de restricción paterna. Los riesgos de la obesidad son la resistencia a la insulina, la dislipemia, la hipertensión y la apnea obstructiva del sueño.

El sobrepeso también implica la aceleración de la progresión de la enfermedad al actuar sobre grupos musculares ya débiles, un mayor compromiso respiratorio con el empeoramiento de la función pulmonar y cardíaca, y el deterioro de las malformaciones esqueléticas con una mayor necesidad de cirugía

ortopédica. Empeora la capacidad de los padres y cuidadores para ayudar al paciente en sus actividades diarias, además de tener efectos psicológicos adversos. Por tanto, empeora la calidad de vida de pacientes y cuidadores. El tratamiento crónico con CC aumenta el riesgo de sobrepeso, resistencia a la insulina y diabetes tipo 2. El metabolismo de la glucosa, debe evaluarse en presencia de aumento excesivo de peso con niveles elevados de glucosa e insulina. La base de la prevención y el tratamiento del sobrepeso es el asesoramiento dietético (al diagnóstico y previo al tratamiento con CC), ya que un aumento de la actividad física tiene un valor práctico limitado. Se recomienda una dieta de bajo índice glucémico, basada en evitar azúcares simples y favorecer el consumo de carbohidratos complejos, el control de las cantidades y un mayor consumo de fibra. En pacientes obesos, se requiere una dieta hipocalórica, teniendo en cuenta los efectos devastadores del sobrepeso y la posibilidad de pérdida muscular asociada a un balance energético negativo.

### **DESNUTRICIÓN**

La transición de la sobrealimentación a la desnutrición suele producirse con la progresión de la enfermedad. La disminución de la fuerza muscular es la causa principal que contribuye a la disfagia, problemas gastrointestinales (estreñimiento, retraso en el vaciado gástrico), comidas prolongadas y a la alimentación dependiente. La insuficiencia respiratoria en la fase tardía puede provocar un aumento de las necesidades energéticas. La consecuencia de

la disminución de la alimentación y el aumento de las necesidades energéticas supone un balance energético negativo y pérdida de peso. La desnutrición deteriora la función respiratoria e inmunológica, con un mayor riesgo de infecciones y un impacto negativo en la calidad de vida.

### COMPLICACIONES GASTROINTESTINALES

Las complicaciones GI más frecuentes en las ENMs son el estreñimiento, el retraso en el vaciamiento gástrico y el RGE, llegando hasta el 47% en pacientes con DMD. Con el aumento de la supervivencia, también se ha descrito dilatación gástrica e intestinal relacionada con la deglución de aire debido al uso de ventiladores. La función alterada de las células del músculo liso gástrico causa *retraso en el vaciado gástrico* que contribuye al RGE aumentando el riesgo de aspiración. El *estreñimiento* suele ocurrir en la segunda década. Se debe a la inmovilidad, debilidad de los músculos de la pared abdominal e ingesta inadecuada de líquidos. La anorexia es una complicación del estreñimiento, por lo que es importante tratar de forma temprana el estreñimiento en pacientes especialmente desnutridos. Se recomienda una ingesta adecuada de líquidos junto a un aumento del consumo de fibra.

La *disfagia* es un problema común y afecta aproximadamente a un tercio de pacientes. Aumenta el riesgo de aspiración, de complicaciones respiratorias y comporta consecuencias psicosociales con afectación de la calidad de vida. La Tabla 3 resume las principales causas de disfagia. En las ENMs no progresivas (p. ej., miopatía congénita) los neonatos no son capaces de alimentarse y, deben comenzar con alimentación oral por sonda lenta para evitar una disfagia faríngea. En las ENMs progresivas, los niños aprenden a masticar, pero debido a la debilidad de los maseteros y temporales junto a la atrofia de músculos de la lengua, surgen tiempos prolongados de comidas, irritación orofaríngea y asfixia, que se desarrollan de forma insidiosa por lo que es necesaria una estrecha vigilancia. Una pérdida de peso mayor al 10% en un año o ausencia de aumento del mismo puede ser un signo de disfagia. El objetivo del tratamiento de los trastornos de la alimentación y la deglución es asegurar la eficacia y seguridad de la misma, evitar la asfixia y la neumonía por aspiración. Estudios recientes han sugerido que esperar

**TABLA 3.** Causas principales de disfagia en las ENM.

1. Debilidad de la musculatura oral
2. Incoordinación de la succión y deglución
3. Dificultad en la respiración

el líquido no es apropiado en las ENMs a diferencia de las formas centrales de disfagia (como la parálisis cerebral). En las ENMs la debilidad muscular progresiva es la característica principal, y acompaña más a la ingesta de sólidos con problemas para gestionar los residuos después de la deglución que al consumo de líquidos. En caso de problemas de masticación, se recomiendan alimentos más blandos y trozos más pequeños para asegurar que los pacientes tengan una ingesta adecuada de nutrientes. La adaptación de la postura de la cabeza mejora la eficiencia de tragar en estos casos. En caso de disfagia sin pérdida de peso, puede modificarse la textura para facilitar la deglución reduciendo el esfuerzo de masticar y transportar el bolo. Se aconseja dejar los alimentos sólidos, triturados textura puré y enjuagar la garganta durante y después de las comidas. En el caso de pérdida de peso, se propone una dieta hipercalórica mediante enriquecimiento de alimentación natural o si esta no es suficiente recurrir a la nutrición enteral (NE) con fórmulas poliméricas hipercalóricas bien como complemento (suplemento nutricional) o como único aporte nutricional capaz de cubrir todos los requerimientos nutricionales (NE completa).

### NUTRICIÓN ENTERAL

Si a pesar de los suplementos hipercalóricos la ingesta oral no cubre las necesidades del paciente (está afectada la eficacia) y/o existen problemas de seguridad de la deglución se debe iniciar NE mediante sonda u ostomía (Tabla 4). Cuando se prevea una duración mayor de 4-6 semanas (mayoría de pacientes con ENMs) la elección es la gastrostomía. Es importante abordar la NE con el paciente y la familia en una fase precoz de la enfermedad, dando tiempo para una posible mejoría. La decisión temprana de la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) reduce los riesgos de la anestesia si aún no se ha comprometido la capacidad respiratoria. Después de la colocación de la PEG, si el paciente es capaz de comer sin riesgo de aspiración, se puede mantener

**TABLA 4.** Indicaciones para la colocación de gastrostomía en pacientes con ENMs.

- Disfagia con afectación de la seguridad/ eficacia
- Incapacidad de ingerir el 80% de los requerimientos vía oral
- Tiempo prolongado de comidas (mayor 30 minutos)
- Pérdida de peso o no ganancia ponderal más de 3 meses en > 2 años (o más de 1 mes < 2 años)
- Descenso de 2 percentiles del peso para la edad o z-score < 2DS
- Pliegue tricípital inferior al percentil 5 para la edad
- Caída en la velocidad de crecimiento > 0,3 DE/año
- Signos clínicos de desnutrición (úlceras de decúbito...)
- Disminución de la capacidad vital forzada del 50% de su valor

**TABLA 5.** Ingesta recomendada de calcio y vitamina D según la edad.

DRI/AAP	0-6 m	7-12 m	1-3 a	4-8 a	9-13 a	14-18 a
Calcio (mg/d)	210	270	700	1.000	1.300	1.300
Vit D (UI/d)	400	400	600	600	600	600

la alimentación oral, sin necesidad de alcanzar todo el requerimiento de energía. Si existe riesgo de aspiración, la alimentación oral está prohibida y debe suministrarse todo el volumen de NE por la PEG. La administración puede ser continua, intermitente o cíclica. Se recomienda infusión continua en caso de nutrición postpilórica, malabsorción, no tolerancia a la alimentación intermitente, riesgo de aspiración o situación alto gasto energético y desnutrición importante (véase sección II). Es importante un control estricto especialmente durante los primeros días de iniciado el soporte nutricional para verificar la tolerancia y detectar precozmente las posibles complicaciones. Se necesita un equipo multidisciplinar que incluya dietista, gastroenterólogo/nutricionista y logopeda/foniatra para: mantener un adecuado estado nutricional y prevenir tanto la desnutrición, como la sobrealimentación; controlar los problemas gastrointestinales; vigilar y tratar la disfagia; y controlar e instruir en el manejo de la NE al paciente en domicilio.

En el caso de que estos pacientes presenten un deterioro agudo por ejemplo por infección y no sea posible la alimentación ni la hidratación enteral o en la fase aguda de ENM adquirida, debe iniciarse nutrición vía parenteral ajustando el aporte ener-

gético al tipo de paciente y situación clínica reiniciando la alimentación enteral en cuanto sea posible. Se recomienda mantener una proporción de aportes de proteínas, lípidos e hidratos de carbono según las recomendaciones generales pediátricas aunque algunos autores recomiendan limitar el aporte de lípidos hasta el 20%. Debemos buscar la normoglu- cemia especialmente en la fase aguda de las ENMs adquiridas.

## SALUD ÓSEA

Son factores de riesgo para una salud ósea deficiente en las ENMs, el tratamiento a largo plazo con CC, la reducción de la actividad física y exposición solar y la debilidad muscular, con la consiguiente pérdida de masa ósea, riesgo de fracturas, osteopenia, osteoporosis, escoliosis, dolor óseo y mala calidad de vida. Alcanzar la ingesta de calcio recomendada durante la niñez y la adolescencia es necesario para lograr un pico de masa ósea óptimo, especialmente en pacientes tratados con CC (Tabla 5). Una dieta rica en calcio a base de productos lácteos puede tener mayor beneficio en la acumulación ósea, que los suplementos de calcio que no son a veces bien tolerados. Se recomienda evaluar la densidad mineral ósea con DEXA.

## RESUMEN

- En la evaluación nutricional de los pacientes con ENMs se recomienda la determinación de medidas antropométricas de peso y talla, usar cuidadosamente las tablas de crecimiento estándar y considerar la composición corporal al interpretar las dichas medidas.
- Los requerimientos energéticos son función del menor contenido muscular y actividad física en la mayoría y los de proteínas no difieren de las recomendaciones específicas según la edad.
- Se recomienda el asesoramiento y valoración nutricional al diagnóstico, previo al tratamiento con CC, cuando el paciente está por debajo de su peso  $p < 10$ , o pierde peso de forma involuntaria, cuando tiene sobrepeso ( $p > 95$ ) o riesgo de padecerlo ( $p 85-95$ ), previsión de cirugía mayor o presenta síntomas gastrointestinales (estreñimiento o disfagia).
- Es importante valorar y tratar las posibles complicaciones GI: retraso en el vaciado gástrico, RGE, estreñimiento, disfagia. No olvidar la salud ósea.
- Si a pesar de los suplementos hipercalóricos la ingesta oral no cubre las necesidades del paciente (está afectada la eficacia) y/o existen problemas de seguridad de la deglución se debe iniciar NE mediante sonda u ostomía. La PEG es la elección si se prevé una duración mayor de 4-6 semanas.

## BIBLIOGRAFÍA

- Davis J, Samuels E, Mullins L. Nutrition considerations. En: Duchenne muscular dystrophy. *Nutr Clin Pract*. 2015; 30: 511-21.
- Elliott SA, Davidson ZE, Davies PS, Truby H. A bedside measure of body composition in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Neurol*. 2015; 52: 82-7.
- Harms M. Inpatient management of Guillain-Barré syndrome. *The Neurohospitalist*. 2011; 1: 78-84.
- Montejo González JC. Contribución del soporte nutricional al tratamiento de las alteraciones neuro-musculares del paciente crítico. *Nutr Hosp*. 2006; 21 (Supl 3): 118-22.
- Moore GE, Lindenmayer AW, McConchie GA, Ryan MM, Davidson ZE. Describing nutrition in spinal muscular atrophy: a systematic review. *Neuromuscul Disord*. 2016; 26: 395-404.
- Pessolano FA, Suárez AA, Monteiro SG, Mesa L, Dubrovsky A, Roncoroni AJ, et al. Nutritional assessment of patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Me Rehabil*. 2003; 82: 182-5.
- Salera S, Menni F, Moggio M, Sciacco M, Esposito S. Nutritional challenges in Duchenne muscular dystrophy. *Nutrients*. 2017; 9: 1-10.
- Tripathy S. Nutrition in the neurocritical care unit. *J Neuroanaesth Crit Care*. 2015; 2: 88.
- Valero Zanuy MA, León Sanz M. Nutrición en enfermedades neuromusculares. En: Gutiérrez-Rivas E (ed.). *Manual de enfermedades neuromusculares*. Madrid: Ergon; 2017. p. 559-67.
- Van den Engel-Hoek L, de Groot IJM, de Swart B, Erasmus CE. Feeding and swallowing disorders in pediatric neuromuscular diseases: An Overview. *J Neuromuscul Dis*. 2015; 2: 357-69.