



MESA 5

Intervención nutricional: adaptación al momento

J.M. Moreno Villares

Unidad de Nutrición Clínica Pediátrica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

La esperanza de vida en los pacientes con fibrosis quística (FQ) ha mejorado de forma continua en las tres últimas décadas. La nutrición es un aspecto crítico en el tratamiento de pacientes con esta enfermedad y se ha demostrado fehacientemente una relación directa entre el estado nutricional, la función respiratoria y la supervivencia^{1,2}.

Han pasado más de 20 años desde los primeros estudios observacionales que mostraban una diferencia de resultados, principalmente mortalidad, cuando se comparaban las poblaciones de pacientes con FQ seguidos en Boston y Toronto³. Aquellos resultados supusieron pasar de recomendar una dieta hipograsa a una dieta con un contenido normal en lípidos y, por tanto, normo o hipercalórica. El grado de desnutrición se considera hoy un buen predictor de mortalidad con independencia de la función pulmonar y de la PaO₂ y la PaCO₂⁴.

Se entiende así el papel de los profesionales de la nutrición (médicos, dietistas) a lo largo de la biografía del paciente: cuando niños garantizar un buen crecimiento, cuando adultos mantener un buen estado nutricional, generalmente cuando la enfermedad pulmonar está más avanzada y, además, cuando pueden encontrarse algunas de las complicaciones metabólicas —intolerancia a los hidratos de carbono— o hepáticas de la enfermedad. Tanto las guías europeas (2002) como las norteamericanas (1992) plasman esa preocupación^{4,5}.

¿Por qué aparecen los problemas nutricionales en el paciente con FQ?

Existen problemas nutricionales en dos órdenes distintas: déficit energético-proteico global que puede condicionar desnutrición e hipocrecimiento, y déficit específicos de nutrientes, fundamentalmente vitaminas liposolubles, ácidos

grasos esenciales y minerales⁶. Cuando se comparan las medidas antropométricas de niños con FQ con sus compañeros sanos, tanto el peso como la talla se encuentran, por lo general, por debajo de la media para la edad y sexo. La afectación del estado nutricional es mayor en los niños que no han sido diagnosticados mediante el despistaje neonatal. El abordaje de estos problemas consiste en anticiparse a la aparición de los problemas y en enfrentarse a ellos con energía cuando se detectan.

Insuficiencia pancreática

Ocurre en un 85-90% de los pacientes en Europa Occidental y es la principal causa de la dificultad para crecer en el lactante, sobre antes de realizarse el diagnóstico. Aunque se inicie el tratamiento sustitutivo de forma correcta pueden tardarse hasta dos años hasta que se alcanza la trayectoria potencial de crecimiento. Puede ocurrir que un paciente inicialmente con suficiencia pancreática se haga insuficiente en la evolución. Por eso hay que evaluar la función pancreática periódicamente. La elastasa fecal es un buen marcador.

Diabetes mellitus asociada a FQ

Una pérdida rápida e inexplicable de peso o un deterioro brusco de la función respiratoria sin mediar exacerbación infecciosa puede ser la forma de presentación de una diabetes. Ocurre hasta en un tercio de los pacientes adultos y su incidencia aumenta con la edad. Esta diabetes tiene unas características especiales, como por ejemplo, la ausencia de cetosis. La hemoglobina glicosilada no es útil para el diagnóstico pero puede servir para la monitorización del tratamiento.

Enfermedad hepática

No es infrecuente que al diagnóstico, sobre todo si existe desnutrición, exista un hígado graso que tiende a mejorar con la evolución y que no tiene nada que ver con la aparición de una cirrosis biliar. Esta llega a afectar a un 10% de pacientes. Cuando aparece lo hace en la primera década de la vida y nos aumenta la incidencia con la edad. La presencia de una cirrosis compromete de forma importante la situación nutricional. El trasplante hepático (solo o en combinación con un trasplante pulmonar) repercute también de forma positiva sobre la situación nutricional.

Todos estos factores actúan simultáneamente causando un aumento de las necesidades. En la mayoría de pacientes existe un aumento del gasto energético en reposo (GER), de entre un 7 y un 35%, que parece estar correlacionado con la función pulmonar y el daño en el parénquima pulmonar. Sin embargo, este aumento en el GER no significa un aumento en el gasto energético total, pues parece compensarse con una disminución en la actividad física. En el aumento en el GER también influyen la inflamación crónica y las exacerbaciones de las infecciones respiratorias, pero disminuye tras un tratamiento antibiótico eficaz.

En el otro lado de la balanza, la ingesta energética es demasiado baja para compensar el aumento de las demandas y de las pérdidas.

Además otras variables pueden influir negativamente en el apetito: tos, náusea, reflujo gastroesofágico, dolor abdominal, trastornos de la conducta alimentaria y síntomas depresivos.

Deficiencia de nutrientes específicos

Las deficiencias más frecuentes ocurren en las vitaminas liposolubles y en los ácidos grasos esenciales.

El déficit de vitamina A se asocia a peores resultados clínicos y a deterioro de la función pulmonar. Además su precursor, el β -caroteno, tiene propiedades antioxidantes. La vitamina E es también un potente antioxidante. Los valores de vitamina E están bajos incluso en etapas muy precoces de la vida. La consecuencia de esa deficiencia en vitamina E es la peroxidación lipídica de las membranas celulares, al no poder neutralizarse los radicales de oxígeno libres.

La deficiencia de vitamina K no sólo está involucrada en la síntesis de la protrombina, sino que también es un cofactor en la carboxilación de la osteocalcina necesaria para la formación de hueso. NO es infrecuente encontrar déficit de hierro y de zinc.

Aunque se desconoce su significado, es frecuente encontrar hipertrigliceridemia aislada mientras que los valores de colesterol son, por lo general, bajos. La hipertrigliceridemia puede estar en relación con un cierto grado de inflamación crónica o con un desbalance de macronutrientes, con un exceso de absorción de hidratos de carbono en relación con las grasas⁷. Nos detendremos un poco más en la deficiencia de ácidos grasos esenciales (AGE). Lo más común es encontrar unos niveles disminuidos de ácido linoleico y ácido docosahexaenoico (DHA), con niveles elevados de ácido eicosatrienoico. Ese déficit de AGE no se debe sólo a la alteración en la absorción de lípidos en casos de insuficiencia pancreática, ya que también se encuentra en pacientes con buen estado nutricional y suficiencia pancreática. Los niveles disminuidos de DHA se asocian a niveles elevados de ácido araquidónico en los fosfolípidos de las membranas de pulmón, íleon y páncreas. La causa puede ser, por tanto, un metabolismo anormal de los ácidos grasos, entre otros una producción aumentada de eicosanoides.

Además hay que considerar no solo las deficiencias nutricionales sino las barreras ambientales y de la conducta que se plantean en el niño y el adolescente sujeto a un tratamiento dietético de forma crónica. El consejo dietético también varía según los centros: la disponibilidad de dietista, el número de visitas, etc. Con frecuencia esto se traduce en la aparición de problemas relacionados con la comida en una frecuencia superior a la de otros compañeros de su misma edad^{8,9}.

Tratamiento

Todos los pacientes con FQ deben ser evaluados periódicamente desde el punto de vista nutricional. Esto nos permitirá un abordaje individualizado, imprescindible en estos pacientes. El consenso norteamericano de 1992 establece unas categorías de recomendaciones que siguen siendo vigentes (tabla I).

Los dos objetivos principales del tratamiento nutricional son: mantener o mejorar el estado nutricional (que

Tabla I Categorías para el tratamiento nutricional de pacientes con fibrosis quística

Categoría	Grupo diana	Objetivos
Manejo rutinario	Todos los pacientes	Educación nutricional, consejo dietético, tto. enzimático, suplementos vitamínicos
Guía anticipatoria	Pacientes con riesgo	Monitorización de la ingesta; aumento de la densidad calórica de la dieta; consejo sobre conducta
Intervención de soporte Cuidado de rehabilitación	Peso para talla > 90% ideal Pacientes con velocidad de crecimiento disminuida y/o índice peso/talla < 90%	Todo lo previo y suplementos orales Todo lo anterior más nutrición enteral nocturna
Terapia intensiva de rehabilitación nutricional	Pacientes con peso/talla > 85% Peso para talla < 75% o fracaso nutricional progresivo	Todo lo anterior más nutrición parenteral (en ocasiones)

implica crecimiento en los niños) y prevenir los déficits nutricionales específicos. No existe ninguna estrategia preventiva para evitar la aparición de diabetes; el ácido ursodeoxicólico parece prevenir la aparición de enfermedad hepática.

Se recomienda que las evaluaciones nutricionales básicas tengan lugar cada tres meses y una más completa anualmente (tabla II). El IMC percentilado es un buen indicador de estado nutricional y buena señal para iniciar la intervención: así, los pacientes con IMC < p25 son pacientes de riesgo nutricional, mientras que si el IMC es < p10 está indicada la intervención.

Si el diagnóstico se realiza a través del cribado neonatal o en el periodo de lactante se aconseja continuar con la lactancia materna. Si no es posible, con el uso correcto de enzimas, pueden usarse las fórmulas para lactantes habituales.

Terapia enzimática sustitutiva

Se emplean presentaciones recubiertas o en microesferas que resistan la acción del ácido gástrico. Para facilitar la absorción puede ser necesario asociarlos a un inhibidor de la bomba de protones. Monitorizar la idoneidad de las dosis no siempre es sencillo. Lo más objetivo es basarse en el resultado de un balance de grasas en heces de 3 días. La dosis máxima de enzimas no debe superar 10.000 U/kg/día de lipasa y suele comenzarse con un tercio o una cuarta parte de esa cantidad.

Suplementos orales

Cuando los consejos dietéticos no son suficientes disponemos de un amplio abanico de posibilidades en forma de suplementos dietéticos. Los más utilizados son las dietas hipercalóricas normoproteicas. El mayor inconveniente lo constituye el cumplimiento terapéutico.

Nutrición enteral

Es el siguiente paso en la intervención nutricional. Puede ser necesario su empleo durante un periodo de tiempo corto, por ejemplo, durante una exacerbación respiratoria, o de forma prolongada o indefinida. En la primera situación la mejor opción es una sonda nasogástrica. En la segunda es endoscópica¹⁰. La existencia de un reflujo gastroesofágico no contraindica el empleo de una nutrición enteral. Lo habitual es la administración nocturna que proporcione entre el 40 y el 50% de los aportes totales diarios.

Tabla II Valoración nutricional en la consulta de fibrosis quística

Antropometría

Talla
Peso
Perímetro cefálico en lactantes
IMC
Perímetro del brazo y pliegue tricipital

Dietético

Encuesta dietética

Laboratorio

Vitaminas A, E
Vitamina D
Calcio, hierro
Pruebas de función hepática
Colesterol, lípidos
Sobrecarga oral de glucosa
HbA1c
DEXA
Balance de grasas en heces de 3 días

La eficacia de las fórmulas estándar, cuando se administran con enzimas pancreáticos, es similar a las fórmulas elementales. La administración de las enzimas se realizará al inicio de la NE y otras dosis, si el paciente se despierta, a media noche o bien al despertarse por la mañana.

Lamentablemente no existen estudios aleatorizados que permitan demostrar el efecto de la NE a largo plazo sobre la frecuencia de exacerbaciones respiratorias¹¹.

Nutrición parenteral

Es eficaz en la mejoría del estado nutricional de pacientes con FQ malnutridos. Su empleo debe, sin embargo, restringirse a aquellos pacientes en los que haya fracasado la NE.

Otros tratamientos

En la tabla III se encuentran las recomendaciones del Consenso Europeo sobre suplementos de vitaminas y minerales.

Tabla III Suplementos vitamínicos

Vitamina	Pacientes que necesitan suplementación	Dosis de comienzo
A	Insuf. pancreática	400-10.000 UI/d
D	Insuf. pancreática	400-800 UI/d
E	Todos	100-400 UI/d
K	Insuf. pancreática, colestasis	1 mg/d-10 mg/semana
B12	Tras resección ileal	100 µg IM/mes
Otras vitaminas hidrosolubles	Ninguno si ingesta normal	

Se han utilizado de forma ocasional otros tratamientos como la hormona de crecimiento u otros agentes anabólicos. Algunos ensayos clínicos en niños prepúberes han mostrado la eficacia de la GH administrada durante un año en el crecimiento y en la composición corporal de estos pacientes¹². Asimismo, hay alguna experiencia en el uso de un análogo de progesterona, el megestrol, como estimulante del apetito.

Las últimas líneas de investigación en el tratamiento nutricional hacen referencia al empleo de probióticos para restaurar una flora intestinal previamente alterada, y al empleo de suplementos de ácidos grasos de la serie n-3 (eicosapentaenoico y DHA) con resultados prometedores¹³.

Bibliografía

1. Thomson MA, Quirk P, Swanson CE, et al. Nutritional growth retardation is associated with defective lung growth in cystic fibrosis: a presentable determinant of progressive pulmonary dysfunction. *Nutrition*. 1995;11:350-4.
2. Zemel BS, Jawad AF, Fitz Simmons S, Stallings VA. Longitudinal relationship among growth, nutritional status and pulmonary functioning in children with cystic fibrosis: analysis of the Cystic Fibrosis Foundation National CF Patient Registry. *J Pediatr*. 2000;137:374-80.
3. Corey M, McLaughlin FJ, Willimas M, Levison HA. A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol*. 1988;41: 583-91.
4. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros*. 2002; 1:51-75.
5. Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P, et al. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. *Am J Clin Nutr*. 1992;55:108-116.
6. Dodge JA, Turck D. Cystic fibrosis: nutritional consequences and Management. *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2006;20:531-46.
7. Figueroa V, Milla C, Parks EJ, Schwarzenberg SJ, Moran A. Abnormal lipid concentrations in cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr*. 2002;75:1005-11.
8. Crist W, McDonnell P, Beck M, Gillespie CT, Barrett P, Mathews J. Behavior at mealtimes and nutritional intake in the young child with cystic fibrosis. *Dev Behav Pediatr*. 1994;15:157-61.
9. Duff AJ, Wolfe SP, Dickson C, Conway SP, Brownlee KG. Feeding behaviour problems in children with cystic fibrosis in the UK: prevalence and comparison with healthy controls. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003;36:443-7.
10. Williams SGJ; Ashworth F, McAlweenie A, Poole S, Hodson ME, Wertaby D. Percutaneous endoscopic gastrostomy feeding in patients with cystic fibrosis. *Gut*. 1999;44:87-90.
11. Conway SP, Morton A, Wolfe S. Alimentación con sonda enteral para la fibrosis quística (revisión Cochrane traducida) En: Biblioteca Cochrane Plus 2007 número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com> (traducida de The Cochrane Library 2007 Issue 4. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.
12. Hardin DS, Rice J, AHC C, et al. Growth hormone treatment enhances nutrition and growth in children with cystic fibrosis receiving enteral nutrition. *J Pediatr*. 2005;146: 324.
13. De Vizia B, Raia V, Spano C, Pavlidis C, Coruzzo A, Alessio M. Effect of an 8-month treatment with ω -3 fatty acids (eicosapentaenoic and docosahexaenoic) in patients with cystic fibrosis. *J Parent Ent Nutr*. 2003;27:52-7.