

IMPORTANCIA DEL TRATAMIENTO NUTRICIONAL Y ENZIMÁTICO EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

HÉCTOR ESCOBAR CASTRO M.D.¹

RESUMEN

Los pacientes con fibrosis quística, pueden presentar malnutrición, o falla para crecer. Es necesario observar el efecto del soporte nutricional en la composición corporal, el crecimiento, y la calidad de vida. La alimentación suplementaria resulta en cambios positivos en la composición corporal y en la velocidad de crecimiento. La valoración del estado nutricional de pacientes con fibrosis quística del páncreas (FQP) demuestran que su pobre crecimiento está asociado con bajas concentraciones de albúmina, nitrógeno uréico, y colesterol en el suero y con el conteo de glóbulos blancos elevados. La mejoría del estado nutricional con nutrientes parenterales suplementados sugieren una mejoría en la fuerza muscular respiratoria de niños con problemas respiratorios.

Palabras clave: Fibrosis quística, Malnutrición, Niños

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad congénita de herencia autosómica recesiva, producida por una mutación del gen que codifica la proteína CFTR encargado del transporte de iones a nivel de las membranas celulares de las células epiteliales del pulmón, páncreas, intestino, hígado, glándulas sudoríparas y conductos deferentes de los varones.

SUMMARY

¹ MD. Unidad de Fibrosis Quística, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

Recibido para publicación: enero 15, 2010

Aceptado para publicación: abril 1, 2010

Patients with cystic fibrosis, can present malnutrition, or growth failure. It's necessary to observe the effect of nutritional support on body composition, growth, and quality of life. The supplemental feeding resulted in positive changes in body composition and in growth velocity. Assessment of nutritional status of patients with cystic fibrosis of the pancreas (CFP) showed that their poor growth is associated with low concentrations of albumin, urea nitrogen, and cholesterol in serum and with elevated white blood cell (WBC) counts. The improvement of nutritional status with supplemental parenteral nutrients suggesting improvement in respiratory muscle strength of children with pulmonary problems.

Key words: Cystic fibrosis, Malnutrition, Children

PILARES DEL TRATAMIENTO

Son cinco los pilares básicos del tratamiento de esta enfermedad: 1) Tratar la infección, la inflamación y reparar el aclaramiento mucociliar; 2) Mantener un buen estado de nutrición; 3) Tratar la insuficiencia del páncreas exocrino; 4) Fisioterapia respiratoria, y 5) Detección y tratamiento precoz de las enfermedades asociadas: diabetes, hepatopatía y osteopenia^{1,2}.

ESTADO NUTRICIONAL

El estado nutritivo tiene una influencia importante sobre la calidad y cantidad de vida, sabemos, además, que la malnutrición en adultos con FQ es un factor predictivo de supervivencia con independencia de la función pulmonar y que en los niños, el retraso de la talla es un factor predictivo de supervivencia. Estos argumentos indican que una terapia nutricional agresiva puede mejorar la evolución de la alteración pulmonar y por tanto la supervivencia, mejorando el peso se frena el deterioro pulmonar. El paciente con

fibrosis quística necesita mantener un buen estado nutricional, pero tiene una serie de factores en contra para conseguirlo. Las necesidades calóricas en estos enfermos están aumentadas por la infección pulmonar, la tos, la expectoración, el trabajo respiratorio y por las enfermedades asociadas. Aumentan las pérdidas de energía por la maldigestión y malabsorción de nutrientes, por la alteración del metabolismo de las sales biliares y por el sobredesarrollo bacteriano. Tienen, además, una disminución de la ingesta. Este desbalance energético hace que se tenga una atención permanente del estado nutricional para prevenir la malnutrición. Además, se especula sobre la posibilidad de que la alteración del gen pueda ser también responsable de una alteración intrínseca del metabolismo energético. En estos pacientes, existe etapas de mayor riesgo de malnutrición, lactante, adolescente y adulto, así como el inicio de colonización, las exacerbaciones y las situaciones de pre-trasplante^{3,4}.

MANEJO NUTRICIONAL

En el momento del diagnóstico debe hacerse una evaluación nutricional (peso, talla, IMC y PC, percentilados), una cuantificación de la elastasa fecal para valorar el grado de insuficiencia pancreática y una cuantificación del grado de esteatorrea (Van de Kamer o Fenir), junto con un coeficiente de reabsorción de grasas y con una encuesta nutricional. Cada vez es más evidente que el cálculo del % IBW no es un buen índice para valorar el estado nutricional en niños con FQ. El IMC percentilados para la edad parece ser un buen marcador. Los aportes de energía deben compensar el desbalance energético, por lo que se recomiendan aportes entre 120% y 150% de las RDA. En la práctica, estos aportes deben adaptarse a cada paciente según múltiples parámetros: presencia de suficiencia o insuficiencia pancreática, a la velocidad de ganancia de peso y talla, al número de colonizaciones y reagudizaciones y a la presencia de diabetes o hepatopatía. También son importantes los aportes de sal. En los recién nacidos y lactantes no hay ningún fundamento para desaconsejar la lactancia materna. La leche de mujer tiene múltiples ventajas para todos los niños, incluidos los FQ: tiene un óptimo aporte de nutrientes, posee factores que

favorecen la digestión y acelera la maduración del intestino. Cuando por algún motivo no se pueda dar el pecho, las fórmulas para lactantes son idóneas y hasta hoy no se han demostrado beneficios con la utilización de fórmulas de hidrolizados de caseína con MCT. Los triglicéridos de cadena media (MCT) solo se recomiendan en situaciones especiales: cuando hay que aumentar las calorías en poco volumen puede estar indicado suplementar con MCT y polímeros de glucosa. Ante cualquier signo de alarma, como inadecuada ganancia de peso y talla o disminución del IMC, hay que intervenir sobre la nutrición, inicialmente con productos naturales, siendo en algunos casos útiles los suplementos nutricionales comerciales. Lo ideal es utilizar preferentemente la vía oral y recurrir a la vía enteral por sonda o gastrostomía solo cuando sea necesario. La vía parenteral debe reservarse para casos excepcionales. Las normas que deben seguirse en el tratamiento nutricional son: 1) Educación precoz de los hábitos alimenticios; 2) Detección temprana del freno o retraso del desarrollo, cuantificando la ingesta dietética y las pérdidas, y 3) Intervención rápida ante cualquier signo de alarma. En todas las revisiones de los pacientes debe tenerse presente la valoración del estado nutricional⁵.

INSUFICIENCIA PANCREÁTICA

Las mutaciones de la clase I, II, III y VI, producen una pérdida completa del canal de cloro por lo que tienen una fuerte asociación con insuficiencia pancreática, mientras que las mutaciones IV y V, poseen cierta capacidad para el transporte de cloro y se asocian con suficiencia pancreática. La insuficiencia pancreática exocrina (IPE) está presente en el 80% de los pacientes con fibrosis quística desde los primeros meses de vida y puede aumentar con la edad. El genotipo que confiere la suficiencia pancreática está claramente relacionado con un mejor pronóstico, en parte debido a que se asocia con un mejor estado nutricional y un deterioro más lento de la función respiratoria, con una supervivencia global media mayor. La administración oral de enzimas pancreáticas micronizadas con cubierta entérica, llamada comúnmente terapia de sustitución enzimática pancreática (TSEP) constituye uno de

los pilares para mejorar el pronóstico de la enfermedad, al reducir la malabsorción y mejorar la nutrición del paciente. La dosificación de enzimas pancreáticos, puede realizarse de dos maneras por gramo de grasa ingerida o por kilo de peso⁶.

Dosificación por gramos de grasa ingerida: 500-4.000 UI/gr de grasa ingerida/día.

Lactantes: 1.00-2.00 UI lipasa x 120 ml de fórmula o pecho

Dosificación por kilogramo de peso: < de 4 años: 1.000 UI lipasa /Kg/comida. > de 4 años: 500 UI lipasa /Kg/comida

Estas indicaciones son válidas para iniciar el tratamiento, posteriormente la dosis debe individualizarse según respuesta de cada paciente, medida por las cifras de esteatorrea y el coeficiente de reabsorción de grasas. Existen unos márgenes de seguridad que no deben sobrepasarse nunca: máximo de 2.500 UI/comida o 10.000 UI/kg/día. El control de la administración de enzimas debe realizarse, de forma individualizada, valorando el grado de esteatorrea y el coeficiente de reabsorción de grasas. En casos de no control de la esteatorrea hay que realizar una detallada investigación de las posibles

causas: falta de cumplimiento terapéutico, ingesta excesiva de grasa, descartar causas de esteatorrea rebelde como hiperacidez gastroduodenal, falta de solubilización micelar, sobrecrecimiento bacteriano intestinal, alteraciones del enterocito, e hipokaliemia^{7,8}.

Referencias

1. Corey M, McLaughlin F, Williams M, Levison H. A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol* 1988; 41: 583- 591
2. Nir M, lanng S, Johansen HK, Koch C. Long-term survival and nutritional data in patients with cystic fibrosis treated in a Danish centre. *Thorax* 1996; 51: 1023-1027
3. Milla CE. Nutrition and Lung Disease in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med* 2007; 28: 319-330
4. Matel JL, Milla CE. Nutrition in Cystic Fibrosis. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine* 2009; 30
5. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H. Evidence based practice recommendations for nutrition related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Assoc* 2008; 108: 832-839
6. Ramsey BW, Farrel PM, Pencharz P. The Consensus Committee *Am J Clin Nutr* 1992; 55: 108-116
7. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus Report *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35: 246-259
8. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe s. A European Consensus *J Cystic Fibrosis* 2002; 1: 51-75