

# Investigación y ciencia

## Nutrición en la fibrosis quística

LN Judith Martín del Campo Cervantes

**Maestra en Nutrición Clínica, Universidad del Valle de Atemajac. Profesora-Investigadora Asociada del Departamento de Nutrición y Cultura Física Universidad, Autónoma de Aguascalientes.**

Contacto: Departamento de Nutrición y Cultura Física Universidad, Autónoma de Aguascalientes. Av. Universidad # 940, Ciudad Universitaria, C. P. 20131, Aguascalientes, Aguascalientes. México. Teléfono: 4499107400 ext.410.

Correo electrónico: jmartic@correo.uaa.mx

### Palabras clave:

Alimentación, nutrición, fibrosis quística.

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética de transmisión autosómica recesiva causada por una mutación en el cromosoma 7 en la región 7q31-32. En México se presentan de 300 a 400 casos por año; la etapa infantil es el periodo en donde se realiza el diagnóstico siendo oportuno sólo en el 15% de los casos, lo que provoca un retraso en el inicio del tratamiento médico, retraso en el crecimiento lineal, deterioro del estado nutricional, aumento en la tasa de complicaciones y disminución de la sobrevida.

Esta enfermedad se caracteriza por afectar las células epiteliales exócrinas principalmente las de los pulmones y el páncreas, ocasionando la producción de una secreción mucosa espesa que obstruye las estructuras por las que pasa; además la falla en la función de la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR) causada por la alteración genética causa modificaciones en los canales de cloro y sodio, lo que genera los síntomas típicos de la FQ.

La forma de diagnosticar la FQ consiste en realizar una determinación de electrolitos en sudor, la cual debe ser positiva en tres ocasio-

nes ( $>60$  mEq/L de  $\text{Cl}^-$ ), presentándose junto con alguno de los siguientes criterios clínicos: historia familiar de FQ, íleo meconial, insuficiencia pancreática exócrina, enfermedad pulmonar crónica, azoospermia obstructiva o síndrome de pérdida de sal.

Además de las alteraciones electrolíticas, entre el 80 a 90% de los pacientes presentan insuficiencia pancreática exócrina<sup>1</sup>, lo que provoca alteraciones en la digestión y absorción de vitaminas liposolubles, proteínas y grasas. Otro aspecto a considerar son las exacerbaciones de los problemas pulmonares como la disnea, la tos o las obstrucciones por el moco producido, por el hipermetabolismo y el catabolismo que causan. Aunque esta enfermedad genera múltiples complicaciones, los avances en la terapia médica y nutricional han mejorado la calidad de vida y sobrevida de los pacientes.

El estado de nutrición se ha relacionado con la función pulmonar; si se mantiene un adecuado estado nutricional la función pulmonar mejora, en cambio si el paciente presenta desnutrición la insuficiencia pulmonar y sus complicaciones son más frecuentes.

La Fundación de FQ de los Estados Unidos recomienda que se mantenga un índice de masa

corporal (IMC) mayor al percentil 25 en pacientes pediátricos, si el paciente se encuentra en el percentil 50 el porcentaje de volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1) es del 80 al 94%, lo que habla de una capacidad pulmonar cercana a la normal. En pacientes adolescentes se debe mantener un IMC mayor al percentil 50, mientras que en adultos se prefiere un IMC de 21 o 22 kg/m<sup>2</sup> en mujeres y de 22 a 23 kg/m<sup>2</sup> en hombres ya que se asocia a un VEF1 entre 60 a 70%, considerado como una obstrucción moderada de las vías aéreas pero todavía con capacidad funcional adecuada.

La Organización Mundial de la Salud utiliza el término *puntaje Z* para clasificar la desnutrición en pacientes menores a 2 años: Moderada cuando hay disminución de 2 o 3 desviaciones estándar de peso para la talla o talla para la edad y no hay edema, o severa cuando existe edema y más de 3 desviaciones en los mismos indicadores.

Existen varios factores de riesgo para presentar desnutrición secundaria a la FQ como lo son: Alteraciones en la función pancreática endócrina y exócrina, diabetes relacionada con la FQ, colestasis, malabsorción de nutrimentos y sales biliares, esteatorrea y la pérdida de electrolitos.

Los conductos pancreáticos se obstruyen por el moco generado por la mutación de la FQ, provocando una disminución en la secreción enzimática que es utilizada en la digestión de los alimentos, aunado a esto, las pocas enzimas que llegan al lumen intestinal no encuentran las condiciones óptimas para su funcionamiento y se inactivan fácilmente por el pH ácido del intestino que es generado por las alteraciones electrolíticas de la enfermedad.

La terapéutica para el paciente con FQ que presenta insuficiencia pancreática exócrina

(confirmada por una prueba de elastasa fecal) se planea con una suplementación de bicarbonato y de enzimas pancreáticas; las cuales no deben de sobrepasar de 10,000 UI de lipasa/Kg/día o 4000 UI de lipasa/g de grasa/día. En caso de que la malabsorción no se controle con el suplemento enzimático se debe preguntar sobre la adherencia al tratamiento o la aparición de síntomas de intolerancia como lo son el dolor abdominal, la distensión abdominal, la diarrea o la esteatorrea. Estos pacientes también pueden presentar deficiencia de sodio, hierro, calcio y zinc, además de las vitaminas liposolubles.

La disminución en la ingesta de alimentos es común en estos pacientes debido en parte por los cambios en el sentido del gusto y el olfato, el dolor abdominal, el dolor al masticar, la suplementación con enzimas, la dificultad de respirar al consumir alimentos, las exacerbaciones pulmonares; además de la ansiedad, el estrés y la depresión que puede generar el tener FQ.

Es por esto que el objetivo de la terapia nutricional es mantener un estado nutricional en donde se logre un crecimiento y desarrollo adecuado, se mejore la función pulmonar, la función inmune y la fuerza muscular, y la capacidad para realizar actividades físicas.

En el paciente pediátrico se debe monitorear el incremento de la talla, el aumento de peso, el IMC y el apetito; con la finalidad de identificar a tiempo cualquier signo de alarma e iniciar el tratamiento nutricional de forma temprana.

El hipermetabolismo es un estado común en la FQ y ocasiona que las necesidades energéticas estén aumentadas entre un 120 hasta un 200%. Es por esto que la Organización Mundial de la Salud propone el uso de una fórmula para estimar la

cantidad de calorías que necesita un paciente con FQ que considera:

Un factor por actividad física (depende de la intensidad de la actividad el factor que se asigna).

Un factor de capacidad respiratoria a partir del FEV (Entre el 20 y 35% más de calorías).

Un factor por el coeficiente de absorción de grasa.

Al final, esta fórmula proporciona la cantidad de calorías que necesita el paciente con FQ haciendo una estimación integral de acuerdo a su enfermedad, con lo que se asegura que se obtengan las calorías necesarias para el crecimiento en el caso del paciente pediátrico o para mantener una funcionalidad en el caso del paciente adulto.

La distribución de las calorías se recomienda que sea un 15-20% a partir de proteínas de las cuales al menos el 60% deben ser de alto valor biológico; entre un 40-48% de hidratos de carbono preferentemente complejos y un 35-40% de lípidos, los ácidos grasos saturados no deben ser mayor al 10% y que el 1-3% debe provenir del ácido linoleico.

El uso del suplemento de vitamina D, vitamina K, calcio y zinc debe evaluarse dependiendo de la malabsorción que presente el paciente.

Se necesita de un esquema de actividad física o rehabilitación que complemente la terapia médica y nutricia, con la finalidad de mantener la masa muscular y mejorar el trabajo inspiratorio pulmonar.

Se debe administrar cloruro de sodio en pacientes menores a 2 años y recomendar el consu-

mo de sal en condiciones ambientales calurosas o en el ejercicio intenso.

En caso de que no se cumplan las metas nutricionales o el correcto crecimiento y desarrollo del paciente, se debe considerar el uso de suplementos alimenticios a partir de los 5 años; primero se deben ofrecer por vía oral y en caso de ser necesario por vía enteral a través de una gastrostomía.

Los suplementos se pueden ofrecer como un snack o antes de los alimentos, se pueden utilizar módulos de grasa o de hidratos de carbono para proveer con el suplemento entre 200 a 400 calorías/día (para niños de 1 a 3 años), de 400 a 800 calorías/día (3 a 8 años) y de 400 a 1000 calorías/día (mayores a 8 años). En caso de ser necesario se puede recurrir al uso de estimulantes del apetito.

No se recomienda la restricción de ningún alimento, por el contrario se recomienda el consumo de alimentos hipercalóricos o con calorías concentradas, realizar actividad física, exponerse a la luz solar y consumir alimentos ricos en vitamina D.

Debido al tratamiento tan específico que deben seguir los pacientes y sus familiares, es importante la educación nutricional; se tienen reportes de los retos y conflictos entre los padres y los niños con FQ al momento de comer, lo que ocasiona una disminución en la adherencia a las recomendaciones nutricionales.

Es por esto que se deben utilizar estrategias para el manejo de la conducta del paciente al momento de consumir alimentos para que las comidas sean menos estresantes y se mejore la ingestión calórica.

Algunas de las medidas que se deben de considerar como parte de las estrategias para mejorar el comportamiento en el momento del consumo de alimentos son:

Enseñar a los padres el uso de módulos para aumentar la densidad calórica de los alimentos.

Enseñar a los padres a comprar alimentos densamente calóricos adecuados.

Ofrecer snacks y bebidas concentradas en calorías.

El uso de recompensas y eliminación de las mismas, sin el uso de castigos para mejorar el comportamiento.

Tratar la parte afectiva tanto del paciente como del padre en relación a la enfermedad.

Como tratar el incumplimiento en el consumo del suplemento de enzimas.

Compensación de la falta de calorías consumidas en el día en la cena.

Mejorar el ambiente al momento de consumir alimentos para aumentar la ingesta de los mismos.

Otro de los puntos focales es el paso de la responsabilidad del tratamiento nutricional y

médico del padre al hijo, este proceso genera estrés en ambas partes y aumenta cuando el niño entra a la escuela.

El uso efectivo de estrategias para mejorar la ingesta calórica ha demostrado una mejor calidad de vida, crecimiento y desarrollo adecuado y aumento en la sobrevida. Lo cual coloca al tratamiento nutricional y el mantenimiento de un estado nutricional adecuado como pilares en el tratamiento de la FQ.

## REFERENCIAS

- Ortigosa, L. (2011). Fibrosis quística. Aspectos diagnósticos. *Colombia Médica*, 38(1):41-9.
- González, G. C. (2011). Nutrición en el niño con fibrosis quística. *Revista Gastrohnp*, 13(3):141-7.
- Culhane, S., George, C., Pearo, B., et al. (2013). Malnutrition in Cystic Fibrosis: A Review. *Nutr Clin Pract*, 28(6):676-82.
- Sojo, A. & Bousoño, C. (2011). La fibrosis quística en la actualidad (II): aspectos nutricionales. *Acta Pediatr Esp*, 69(1):31-7.
- Filigno, S., Brannon, E., Chamberlain, L., Sullivan, S., Barnett, K. & Powers, S. (2011, 2012). Qualitative analysis of parent experiences with achieving cystic fibrosis nutrition recommendations. *Journal of Cystic Fibrosis*, 125-130.