

NUTRICIÓN EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

Rosa A. Lama More
Unidad de Nutrición infantil y Metabolopatías.
Servicio de Gastroenterología y Nutrición
Hospital Infantil La Paz

El niño con Fibrosis Quística (FQ) tiene un alto riesgo de malnutrición, es reconocido que el estado nutricional juega un papel importante en la supervivencia de estos pacientes. Se ha demostrado la relación de la situación nutricional con el pronóstico de la enfermedad pulmonar, y durante la edad pediátrica, su influencia en el crecimiento. La severidad de la enfermedad pulmonar y el crecimiento son dos factores que se han mostrado como independientes en la supervivencia.

La valoración del estado nutricional es el primer paso para determinar el grado de afectación nutricional, planificar un adecuado soporte nutricional especializado y monitorizar la evolución. La valoración debe ser metódica, individualizada y longitudinal y si es posible realizada por personal con experiencia.

Se debe realizar:

1. Valoración clínica : Historia y exploración clínica. Permite conocer la situación clínica del paciente.
2. Cuantificación de los depósitos energéticos y contenido proteico del organismo (análisis de composición corporal) ,

3. Determinación de los requerimientos energéticos: Cálculos del gasto energético total. (Análisis del Gasto energético).
4. Valoración de las pérdidas energético-proteicas y de micronutrientes: heces, sudor, orina, secreciones bronquiales, etc.
5. Valoración de la ingesta: Cobertura de requerimientos.
6. Balance energético-proteico

Soporte Nutricional:

Tras la valoración clínica con respecto a la composición corporal cuando se programan los requerimientos energético proteicos es muy importante tener en cuenta el gasto y las pérdidas con respecto a la afectación del paciente:

1. Calculo de los requerimientos energético

1.1 Gasto energético.

- *Patología Pulmonar:* Se ha objetivado un aumento de GER en relación al grado de afectación pulmonar y durante las reagudizaciones de la misma. El tratamiento con broncodilatadores también ha sido referido como causante del aumento de GER durante las fases de reagudización.
- *Patología hepática:* Desde el punto de vista termogénico el fracaso hepático cursa con un aumento del GER. En los pacientes con FQ el

aumento del gasto se ha visto mas en relación con la afectación pulmonar.

- Gasto Por Actividad Física.(GAF). La actividad física es muy variable y depende sobre todo del grado de afectación pulmonar.

En el estudio de Tomeszko en el que se analiza el GET con agua marcada y el GER por calorimetría, el gasto por actividad física (GET/GER) fue superior en los pacientes monocigotos DF508 (22% superior al control). En los no homocigotos no se encontró diferencia. Se debe registrar la actividad física de manera detallada para tenerla en cuenta en los requerimientos.

$$GET = GEB + TID + GAF$$

1.2. Calculo de Pérdidas Energéticas. Las pérdidas energéticas se producen por:

* Insuficiencia pancreática exocrina: las pérdidas de mayor repercusión son las pérdidas grasas por malabsorción. El objetivo es conseguir una absorción superior al 90% pero en los diferentes estudios se refieren índices de absorción 80 - 88%. En nuestra experiencia la media se encuentra entre 83 - 89%³ . En los cálculos de absorción se incluyen datos de ingesta referida, por lo que es posible que la absorción tenga cifras inferiores.

* Insuficiencia pancreática endocrina: En caso de intolerancia a hidratos de Carbono es posible que en orina se pierda energía en forma de glucosa, a tener en cuenta cuando de forma no esperada hay una pérdida de peso.

El Comité de Consenso de 2002 no dice nada acerca del cálculo del aporte energético. Sin embargo el Comité de Consenso de 1992 aconseja una fórmula en la que incluye el gasto y las pérdidas mas importantes

GET: $GEB \times (\text{Factor de AF} + \text{Factor absorción} + \text{Factor de Afectación pulmonar})$.

GEB: Utilizando la fórmulas de la OMS

Actividad física: 1,5 - 2 .

Absorción: 0,93/Índice de absorción

Factor de Enfermedad pulmonar. FV1. 40%= 0,3; 40-79%= 0,2; $\geq 80\% = 0$

En caso de no poder hacer cálculos de precisión el Comité de Consenso de 1992 recomendó un 120 - 130% de las recomendaciones.

2.- Cálculo de las necesidades proteicas.

El cálculo también es multifactorial.

2.1 Nitrógeno Urinario: El nitrógeno ureico es interpretado como el reflejo de la oxidación proteica. Además, existe el llamado nitrógeno obligatorio que es producto de la pérdida de proteínas estructurales

en relación con procesos inflamatorios y producción de citokinas catabolizantes . En el momento actual en la clínica no es fácil contar con una cuantificación del nitrógeno total. Se contaría con un cálculo de Nitrógeno obligatorio. La administración de hormona de crecimiento en estos pacientes aumenta la retención nitrogenada.

2.2 · Nitrógeno fecal: que es posible cuantificar a la vez que se cuantifica la grasa fecal. Normalmente hay mayor contenido de N posiblemente proveniente de las bacterias intestinales.

2.3 Nitrógeno del sudor : que no es posible cuantificar.

2.4 Nitrógeno incluido en las secreciones pulmonares y que se ha cuantificado en 2 gr /dia.

2.5 Nitrógeno de Crecimiento: que en el momento actual está cuantificado para una población normal pero que en caso de enfermedad no es conocido.

Para hacer el cálculo:

Nitrógeno ingerido= (Nitrógeno Ureico + N obligatorio urinario(60 mg/Kg))+ N fecal+ N pérdidas insensibles (8 mg/Kg) .

Dado que el N de crecimiento no está cuantificado, se exige de forma habitual un balance N positivo. En el momento actual no está determinado el balance a obtener. Este balance debe ser individualizado para conseguir un

adecuado estado nutricional. En nuestra experiencia es exigible en general un balance superior a +3 gr / día.

El comité de consenso de 1992 aconseja un aporte del 12-15 %. Del valor calórico total en forma de proteínas para cubrir los requerimientos estimados de nitrógeno.

Bibliografía

- Burztein S, Elwyn DH, Askanazi J, Kinney JM En: Energy Metabolism. Indirect calorimetry and Nutrition. De Williams Wilkins. NY 1989. Pag 30.
- Trabulsi J, Shall JI, Ittenbach RF, Olse Ie, Yudkoff M, Daikhin Y, Zemel B, Stallings V. Energy balance and the accuracy of reported energy intake in preadolescent children with Cystic fibrosis. Am J Clin Nutr 2006; 84: 523 - 30
- Murria KL, Lee CK, Mogaycel PJ, Zeitlin PL, Rosenstein BJ. Dietary supplement use in pediatric patients with cystic fibrosis. Am J Health Syst Pharm 2008; 65: 562-5
- Feigel RJ, Shapiro BL Mitochondrial calcium uptake and oxygen consumption in Cystic fibrosis. Nature 1979; 128: 276 - 277

- Tabernero Da Veiga Susana . Estudio longitudinal sobre el Consumo energético en pacientes diagnosticados de Fibrosis Quística. Tesis Doctoral. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid 2003.
- Borowitz D, Baker RD, Stallings V Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients With Cystic Fibrosis *J Pediatr Gastroenterol Nutr*,2002; 35 : 246 – 259.
- Alina A. Ionescu, Lisette S. Nixon, Stephen Luzio, Vanessa Lewis-Jenkins, William D. Evans, Michael D. Stone, David R. Owens, Philip A. Rutledge, And Dennis J. Shale Pulmonary Function, Body Composition, and Protein Catabolism in Adults with Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 165 : 495-500.
- Hardin DS, Ellis KJ, Dyson M, et al. Growth hormone decreases protein catabolism in children with cystic fibrosis. *J Clin Endocrinol Metab* 2001;86:4424-28.
- Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P, Consensus Committee. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. *Am J Clin Nutr* 1992;55:108-16.