

NUTRICIÓN EN EL NIÑO CON FIBROSIS QUÍSTICA

GABRIELA DEL CARMEN GONZÁLEZ DEL PASO N.D.¹

RESUMEN

La fibrosis quística (FQ), es la enfermedad hereditaria más frecuente en la raza blanca. Uno de los objetivos de la intervención nutricional, es lograr el crecimiento y desarrollo adecuados para la edad. Dentro de las funciones del nutricionista, está reflejar investigación reciente, guías clínicas y consensos actualizados. Las técnicas antropométricas para la evaluación del niño con FQ ya están descritas en la literatura. Se considera una situación de prevención, los primeros 12 meses después de haberse realizado el diagnóstico de FQ. Varios son los factores de alarma, entre los que se encuentra el no aumento el peso. En la consulta nutricional se debe evaluar el estado de nutrición de forma periódica para detectar precozmente cambios en su estado y establecer las medidas de prevención y terapéuticas adecuadas.

Palabras claves: Fibrosis quística, Nutrición, Niños

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ), es la enfermedad hereditaria más frecuente en la raza blanca. Se transmite de manera autosómica recesiva, por lo que existe una probabilidad de 25% de que un hijo padezca FQ en cada embarazo cuando ambos padres son portadores de la enfermedad. Se origina como resultado de mutaciones en un gen ubicado en el brazo largo del cromosoma 7, el cual codifica para una proteína conocida como factor regulador de conductancia transmembranal (CFTR), y donde la disfunción de ésta proteína provoca alteración del transporte iónico en la membrana apical de las células epiteliales en los pulmones, el sistema digestivo, las glándulas de sudor, y el sistema de reproducción. En México, cada año nacen de 300 a 400 casos con este padecimiento, de los cuales 85% muere antes de los cuatro años de edad por falta de diagnóstico oportuno y tratamiento, y sólo el 15% de los casos se diagnostica a tiempo para su tratamiento. La nutrición es un componente primordial en el manejo de la FQ, donde el

SUMMARY

Cystic fibrosis (CF) is the most common inherited disease among caucasians. One of the goals of nutritional intervention is to achieve growth and age-appropriate development. The functions of the nutritionist is to reflect recent research, current clinical guidelines and consensus. Anthropometric techniques for the evaluation of children with CF are described in the literature. It is considered a prevention situation, the first 12 months after the diagnosis of CF. Several factors alarm among those whose found no increase weight. The nutritional consultation to evaluate the nutritional status regularly to detect early changes in the state and establish preventive measures and appropriate treatment.

Key words: Cystic fibrosis, Nutrition, Children

estado de nutrición se encuentra directamente asociado al estado pulmonar y a la sobrevida de quienes padecen esta enfermedad¹. Los niños con FQ, pueden y deben crecer a una velocidad normal para su edad. Por lo que el retraso en el crecimiento es un indicador de sobrevida².

OBJETIVO DE LA INTERVENCIÓN NUTRICIONAL

Se resumen en: lograr el crecimiento y desarrollo adecuados para la edad; mejorar o mantener la función pulmonar; disminuir el proceso infeccioso crónico y el control de la inflamación, estimulando la respuesta inmune y reforzando la masa muscular; detectar de manera oportuna y temprana situaciones de deterioro nutricional para prevenir futuras complicaciones; monitorizar a los lactantes médica y nutricionalmente cada dos a cuatro semanas, y monitorizar a los niños mayores de 2 años cada cuatro a seis semanas.

FUNCIONES DEL NUTRICIONISTA

Son funciones, entre otras, del nutricionista: reflejar investigación reciente, guías clínicas y consensos actualizados; interactuar con el resto del equipo de FQ manifestando el estado de nutrición de cada niño para que en conjunto se determinen las guías para la

¹ Licencia en Nutrición del Instituto Politécnico Nacional de México
Especialista en Nutrición Clínico Pediátrica del Hospital Infantil de México. Adscrita al Departamento de Gastroenterología y Nutrición del Instituto Nacional de Pediatría de México

Tabla 1
Evaluación del estado de nutrición

Indicador	Al diagnóstico de FQ	Consulta subsecuente cada 3 a 4 meses
Circunferencia de cabeza	Si (<2 años)	Si
Peso	Si	Si
Longitud/estatura	Si	Si
Circunferencia mesobraquial	Si	Si
Pliegue cutáneo tricipital	Si (>1 año)	Si
Reserva masa muscular	Si (> 1año)	Si
Reserva masa grasa	Si (>1 año)	Anualmente
Estado puberal femenino		Si (9 años)
Estado puberal masculino		Si a los 10 años
Recordatorio 24 horas y frecuencia de alimentos		Si
Evaluación sobre la ingestión de suplemento energético, mineral, vitaminas, enzimas		Si
Evaluación signos y síntomas de malabsorción	Si	Si
Orientación alimentaria	Si	Si

intervención, basadas en el estado encontrado; explicar al niño y sus familiares, los principios del manejo nutricional (requerimientos de energía, macronutrientes y micronutrientes, selección y preparación de alimentos para cubrir requerimientos, terapia con enzimas pancreáticas y suplementación de vitaminas); realizar luego de una semana de realizado el diagnóstico de FQ, una valoración nutricional inicia; revisar la adherencia al tratamiento indicado en las valoraciones posteriores para verificar si existe mejoría de la condición nutricional y para identificar dudas e inquietudes con respecto al manejo de la enfermedad (en caso de los adolescentes, es necesario identificar signos y síntomas de osteopenia, intolerancia a la glucosa, diabetes, daño hepático, deficiencia de vitaminas A, D, E y K, así como deficiencia de ácidos grasos esenciales³), y establecer protocolos para la limpieza de los instrumentos empleados cada vez que se evalúe a cada paciente.

INTERVENCIÓN NUTRICIONAL

Las técnicas antropométricas ya están descritas en la literatura. Estas mediciones deben ser valoradas y analizadas con parámetros de referencia de crecimiento.

En las clínicas de apoyo para pacientes con FQ de los Estados Unidos y Europa, se utilizan las referencias de la Organización Mundial de la Salud/Centers for Disease Control and Prevention (CDC) 2000⁴. Éstas se han utilizado para todos los registros de FQ publicados en estos países desde 1999 para relacionar el estado de nutrición con la función pulmonar, por lo que su uso permite la comparación entre las diferentes poblaciones.

Índice Peso para la Talla. La relación peso/talla obtenida al dividir el peso actual sobre peso estándar y multiplicándolo por cien (el peso estándar se obtiene proyectando la talla actual del paciente sobre el percentil 50% [p50] y se determina la edad a la que corresponde esa talla y posteriormente se obtiene el peso en el p50 de esa edad), es un índice para expresar la relación entre el peso y la estatura de un individuo. En las tablas de la CDC⁵, este peso para la talla (P/T) no es específico para la edad del individuo. Este índice puede utilizarse para comparar el peso de un niño con otro grupo de niños de su misma talla, más no necesariamente de la misma edad⁶. La desventaja de la relación P/T, es que se limita a una población de determinada estatura por lo que los niños más bajos o

Evaluación del estado de nutrición de acuerdo a lo estipulado en el cuadro de rutina en la valoración nutricional

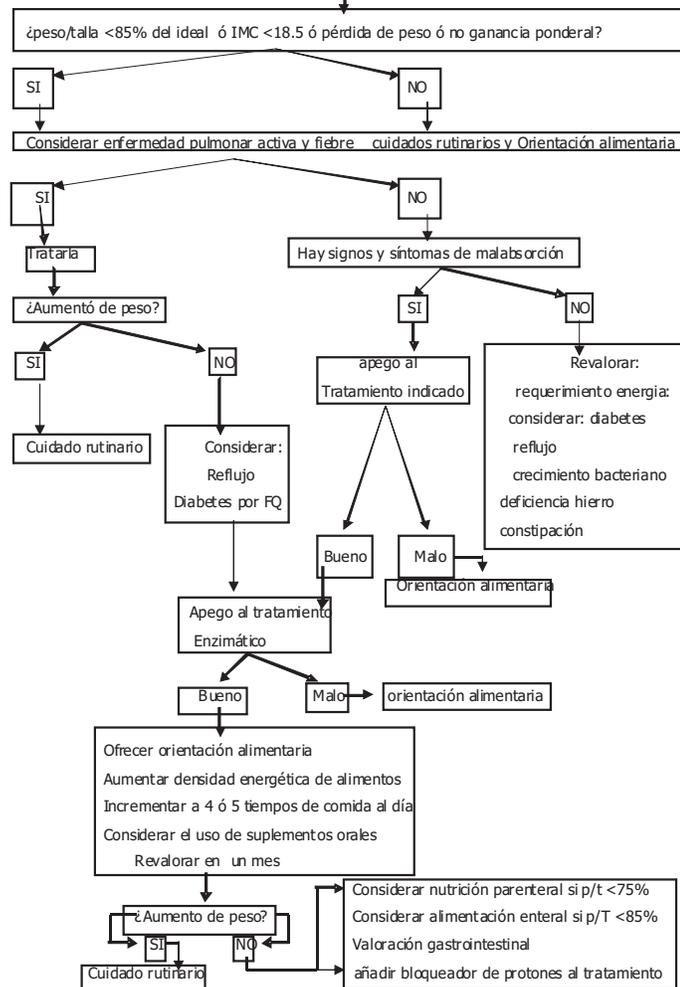


Figura 1. Atención nutricional

altos quedan excluidos y no es intercambiable el P/T con el IMC⁷. El porcentaje de peso ideal como índice del estado de nutrición es deficiente. En niños con FQ este índice subestima la gravedad del bajo peso en pacientes bajos y lo sobrestima en pacientes altos. Por otro lado, el IMC se ha probado válido por su relación con la función pulmonar⁸.

Índice de masa corporal (IMC). El IMC, calculado como peso (kg) dividido entre la talla al cuadrado (m²), es un índice de peso/talla que ajusta el peso del paciente a la edad. A diferencia de los adultos donde el IMC permanece constante para la edad, en la población pediátrica las referencias de los estándares del IMC son específicas para cada edad. El IMC no incrementa de la misma manera conforme a la edad. Al iniciar los 2 años,

tiende a descender y luego incrementa de nuevo. El IMC predice la alteración nutricional de manera más sensible y eficaz que otras medidas antropométricas convencionales en niños con FQ. La relevancia clínica se confirmó con una fuerte correlación entre el IMC y el porcentaje de volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF₁), como marcador de la progresión de la enfermedad³. Cuando el IMC de un niño se encuentra en el p50, se asocia con una VEF₁ de 90% (80-94%)^{4,9}. En los adultos un IMC de 21 en las mujeres y 22 en los hombres se asocia con un VEF₁ de 60-70%. Por otro lado, comparado con el IMC, el porcentaje de peso ideal para la edad subestima la severidad de la desnutrición en niños con poca estatura y sobrestima la severidad de la desnutrición en niños con talla alta⁴. En el 2002, la *Cystic Fibrosis*

Foundation recomendó el IMC como el índice ideal para la evaluación del paciente con FQ, ya que es un método más sencillo que la modificación de Moore de porcentaje peso ideal^{6,10}, propuesta anteriormente. Existen dos medidas de composición corporal que son la circunferencia mesobraquial y el pliegue cutáneo tricípital, las cuales de acuerdo a la información mostrada por Frisancho, proveen una evaluación adecuada de las reservas magra y grasa⁶. La deficiencia de masa libre de grasa se ha relacionado con la pérdida de la masa muscular del diafragma, lo que resulta en la disminución del trabajo inspiratorio del pulmón¹¹. El desarrollo puberal se encuentra retrasado en pacientes con FQ. Esto está relacionado con la falla de crecimiento y pobre estado de nutrición más que a un desorden endocrinológico¹². La disminución en la densidad mineral ósea es una complicación frecuente en personas adultas con FQ, más no ocurre en todos a pesar de la cronicidad de la enfermedad. Los mayores determinantes de una baja densidad mineral ósea son un estado de nutrición deficiente, bajas concentraciones séricas de calcio o fósforo y enfermedad pulmonar severa como marcador de la progresión de la enfermedad¹³. Otros factores de riesgo incluyen: desarrollo puberal tardío, malabsorción de vitaminas D, K, calcio, magnesio, enfermedades hepatobiliares y uso crónico de corticoesteroides para tratar la enfermedad pulmonar. En la actualidad el tratamiento para la osteopenia u osteoporosis en niños con FQ es a base de optimizar el crecimiento mediante la ingestión de energía, vitamina D, vitamina K, calcio y la realización de actividad física¹².

Interpretación de los índices nutricionales. De la medición de: a) percentiles; b) porcentaje del valor normal de referencia para la edad y sexo; c) peso actual/peso equivalente para el percentil de talla por 100; d) desviación estándar (puntaje z), se puede evaluar si el estado nutricional es normal, existe riesgo o una franca desnutrición^{6,15} (Tabla 2).

El retraso puberal puede ser considerado como riesgo nutricional (falta de desarrollo de senos a los 13 años en niñas, amenorrea a los 16 años o luego de 5 años de desarrollo mamario. En el caso de niños es la falta de engordamiento testicular o ausencia de cambios genitales a los 14 años. Se considera meseta, a la falta de aumento de peso en un período de 3 meses en menores de 5 años y falta de aumento de peso en un período de 6 meses en mayores de 5 años

SITUACIONES DE PREVENCIÓN

Son situaciones de prevención: los primeros 12 meses después de haberse realizado el diagnóstico de FQ; el primer año de vida en caso de que el diagnóstico haya sido perinatal⁶; el período de crecimiento prepuberal (niñas de 9-16 años de edad, niños 12-18)¹, y cuando se identifica alteración en el crecimiento y estado nutricional, por lo que el niño con FQ debe ser monitorizado más frecuente en lugar de cada tres meses.

Se identifica una situación crítica, cuando¹: hay pérdida de la curva del peso habitual (el bajo peso y baja talla se han observado en niños entre 5-8 años); cuando el aumento de peso y talla es normal en niños entre 9-12 años pero tiene un decline a los 13-16 años; cuando el Índice de Waterlow (peso/talla) es <89% (en caso de ser <85% el tratamiento debe ser más agresivo), y cuando hay disminución de la velocidad de crecimiento. Cuando la talla se encuentra por debajo del p3 y el porcentaje de peso/talla, circunferencia mesobraquial y pliegue cutáneo tricípital están por arriba del p10 de las curvas de crecimiento, no se precisa intervención nutricional.

FACTORES DE ALARMA

Son factores de alarma: no aumento el peso; disminución de porcentaje de Peso/talla o disminución del IMC; disminución del apetito (reagudización de la afección respiratoria, cambios en régimen de vida como ir a la escuela o pasar tiempo fuera); frecuentes exacerbaciones pulmonares (ocasiona incremento en el gasto energético basal, condicionado por el aumento de trabajo respiratorio, además del mismo proceso infeccioso por producción de interleucinas y otras proteínas de fase aguda), y en niños que no presenten incremento ponderal se debe valorar: exacerbación pulmonar, reflujo gastroesofágico y diabetes relacionada con la FQ (con o sin hiperglicemia). La prueba de tolerancia a la glucosa debe considerarse en todo paciente con falla en el crecimiento. También la falta de aumento de peso puede ser ocasionada por enfermedad hepatobiliar y sobrecrecimiento bacteriano¹⁶. En cuanto a la velocidad de crecimiento, las mediciones seriadas permiten cuantificar incrementos por unidad de tiempo, siendo fundamental el seguimiento de la talla para detectar precozmente un retardo o fallo de crecimiento.

ACTIVIDADES A REALIZARSE DURANTE LA CONSULTA

Evaluar el estado de nutrición de forma periódica para detectar precozmente cambios en su estado y establecer las medidas de prevención y terapéuticas adecuadas.

Registrar incidencias ocurridas desde la visita anterior: exacerbación respiratoria, cumplimiento o no del tratamiento enzimático, vitamínico y suplementos indicados, adherencia a la dieta indicada, inclusión o no de preparaciones con alta densidad energética, estado del apetito del menor con FQ, problemas digestivos que se presentaron (esteatorrea, diarrea, estreñimiento, dolor abdominal, vómito, reflujo). Hacer recordatorio de 24 horas, pedir un registro de alimentos de 3 días. Esta información aunque no es precisa aporta datos cualitativos y semicuantitativos que son útiles para corregir hábitos inadecuados y establecer nuevas normas dietéticas.

Exploración clínica: buscar signos de deficiencia de nutrimentos, alteración en el gusto, motilidad del tracto gastrointestinal.

Valoración antropométrica: valoración de las dimensiones físicas del cuerpo (peso, talla, perímetro cefálico en menores de 2 años, pliegues cutáneos, IMC, Peso/talla, reserva magra y reserva grasa. El seguimiento de estas medidas en gráficas percentiladas arroja información sobre el estado de nutrición del niño y su canal de crecimiento.

Valoración bioquímica: En la tabla 3, se resumen los paraclínicos a realizar en el niño con FQ. A pesar de suplementar 390-800 UI de vitamina D diariamente, la media de 24 hidroxivitamina D se ha encontrado en los límites inferiores de concentración normal.

Valoración dietética: realizar preguntas dirigidas para detectar la cantidad de jugos, bebidas carbonatadas, otros líquidos y la presencia de grasa en los alimentos y

preparaciones ingeridas; interrogar sobre el uso de alimentos bajos en energía o en grasa y de ser así ofrecer orientación alimentaria para incrementar su aporte en este tipo de pacientes; se recomienda realizar un recordatorio de 24 horas, junto con registro de alimentos de 3-5 días, como un apoyo para la supervisión de los alimentos y preparaciones incluidas comúnmente en la alimentación del individuo y así hacer las recomendaciones pertinentes, y en caso de detectar falta de apetito, considerar entre otros factores, anemia o estreñimiento. Evaluar la ingestión de suplementos energéticos caseros o comerciales, pues su empleo se encuentra en discusión debido a que generalmente sustituyen alimentos de la dieta. Usualmente se prescriben suplementos a base de proteínas para aumentar la ingesta energética y mejorar la condición nutricional, sin embargo, no se ha encontrado diferencia alguna en el uso de estos suplementos energéticos¹⁵ en lugar de orientación alimentaria en cuanto al cambio en el IMC en un período de 12 meses. Aunque la ingesta energética si aumenta en un 20% lo que a largo plazo podría verse favorecido el estado de nutrición, pero no hay diferencia en relación que cuando se imparte la pura orientación¹⁴. En caso de requerir el uso de un suplemento energético, a partir de los 5 años de edad se pueden utilizar suplementos indicados para los adultos, prefiriendo el de mayor palatabilidad para mejor adherencia y con densidad energética mayor. Se sugiere ofrecerlos antes de los alimentos o entre las comidas para no interferir con el resto de los alimentos y con el apetito normal. Finalmente, no restringir ningún alimento al paciente con FQ. En su lugar se deben dar recomendaciones de alimentos con alta densidad energética.

Tabla 2

Interpretación de índices nutricionales

Estado nutricional	%Talla/edad ⁴⁰	%Peso/talla ^{29,39}	Percentil Peso/talla ³⁰	Percentil Índice Masa Corporal en FQ ⁴
Normal	>95%	>90%	>25	>25; ideal es p50
Riesgo nutricional*	<95%	>90% con meseta o pérdida de peso	10-24	15-24
Desnutrición	<p5	<90%	< 10	<15

Tabla 3
Valoración bioquímica

Indicador	Al diagnóstico de FQ	Anual	Otro momento	Examen
Vitamina A	X	X		Vitamina A (retinol) sérico
Vitamina D	X	X		24-OH-D sérico
Vitamina E	X	X		Alfa-tocoferol sérico
Vitamina K	X		Enfermedad hepática, hematemesis	PIVKA II o tiempo protrombina
Ácidos grasos esenciales			Falla en el crecimiento	Triene: Tetraene
Calcio y fósforo			>8 años	Calcio, fósforo ionizado sérico y urinario en caso de que evolución no sea satisfactoria. Así se descarta deficiencia o síndrome pseudos-bartte causante de retardo crecimiento
Densidad mineral ósea			En >10 años	DEXA
Hierro	X	X	Poco apetito	Hemoglobina y hematocrito
Zinc			Considerando 6 meses de suplementación y monitorizar el	No hay estudios
Sodio			Alta exposición a calor o deshidratación	Sodio sérico y urinario
Reserva proteica	X	X	Desnutrición o riesgo de desnutrición	Albúmina o prealbúmina
Glicemia		X	Anual en la adolescencia sin diagnóstico diabetes	Glucosa sérica
Función hepática				Bilirrubina directa Bilirrubina indirecta Bilirrubina total

REFERENCIAS

1. Dodge J. Cystic Fibrosis: nutritional consequences and management. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2006; 20: 531-546
2. Beker LT. Stature as a prognostic factor in CF survival. *J Am Diet Assoc* 2001; 101: 438-442
3. Dodge JA, Turck D. Cystic fibrosis: nutritional consequences and management. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2006; 20: 531-546
4. Wiedemann B, Paul KD, Stern M, Wagner TO. Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr* 2007; 61: 759-768
5. CDC/NCHS (2000) CDC Growth Charts: United States. <http://www.cdc.gov/growth%20charts>
6. Flegal KM. Weight for stature compared with body mass index for age growth charts for the United States from the Centers for Disease Control and Prevention. *Am J Clin Nutr* 2002; 75: 761-766
7. Lai HJ. Classification of nutritional status in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2006; 6: 422-427
8. Walker SA. Pulmonary function correlates in the prediction of long term weight gain in cystic fibrosis patients with gastrostomy tube feedings. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998; 27: 53-56
9. Martínez-Costa C, Escribano F, Nuñez Gomez L. Intervención nutricional en niños y adolescentes con fibrosis quística. Relación con la función pulmonar. *Nutr Hosp* 2005; 20: 182-188
10. Moore BJ, Durie Pr, Forstner GG. The assessment of nutritional status in children. *Nutr Res* 1985; 57: 97-99
11. Enright S, Chatham K, Ionescu AA, Unnithan VB, Shale DJ. The influence of body composition on respiratory muscle, lung function and diaphragm thickness in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis* 2007; 6: 384-390
12. Borowitz D. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35: 246-259
13. Lan SM. High prevalence of osteoporosis in adult cystic fibrosis patients. *Dtsch Med Wochenschr* 2004; 129: 1551-1555
14. Sinaasappel M. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cystic Fibrosis* 2002; 1: 51-75
15. Zhang, Z. Comparison of the use of body mass index percentiles and percentage of ideal body weight to screen for malnutrition in children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 2004; 80: 982-991
16. Cystic Fibrosis Trust. Standards for the Clinical Care of children and adult with cystic fibrosis in the UK 2001