

REQUERIMIENTOS NUTRICIONALES EN EL NIÑO CON FIBROSIS QUÍSTICA

GABRIELA DEL CARMEN GONZÁLEZ DEL PASO, N.D.¹

RESUMEN

El gasto de energía incrementado en el paciente con FQ se debe a la insuficiencia pancreática, malabsorción de nutrientes e inflamación. Una adecuada alimentación favorece la síntesis proteica. Los carbohidratos, deben representar el 45 al 50% de la energía total recomendada. Los lípidos, deben representar del 34-40% de la energía total recomendada. Los pacientes con FQ, tienen fibra deficiente. El Consenso Europeo favorece el uso profiláctico de vitaminas que se han descrito como frecuentemente deficientes. Los pacientes con FQ están a riesgo de tener hiponatremia. La deficiencia de hierro es común en FQ por la infección crónica, la inadecuada ingesta de alimentos, la malabsorción de este micronutriente, y las hemorragias, entre otros. La deficiencia de zinc, puede deberse a la formación de complejos con lípidos y fósforo en caso de existir esteatorrea.

Palabras claves: Recomendaciones nutricionales, Fibrosis quística, Niños

INTRODUCCIÓN

En los niños con fibrosis quística (FQ), aún no está claro si el bajo peso es consecuencia o declive de la función pulmonar, aunque si se han mostrado efectos reversibles en el pulmón al mejorar el estado nutricional. El patrón de crecimiento temprano depende de la edad en la que se diagnostica la FQ y la calidad del tratamiento que reciben posteriormente: a más temprana edad del diagnóstico mejor patrón de crecimiento. Esta velocidad de crecimiento continúa normal si la enfermedad respiratoria se previene o trata oportuna y adecuadamente al igual que la malabsorción intestinal. De esta manera la prevención y la intervención temprana, oportuna y eficaz son la clave para combatir fallas en el crecimiento, estado de nutrición y mejorar la calidad y esperanza de vida en la FQ.

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

Recibido para publicación: enero 14, 2011
Aceptado para publicación: julio 15, 2011

SUMMARY

Increased energy expenditure in patients with cystic fibrosis (CF) is due to pancreatic insufficiency, malabsorption of nutrients and inflammation. Adequate nutrition promotes protein synthesis. Carbohydrates should represent 45 to 50% of recommended total energy. Lipids, should represent 34-40% of recommended total energy. CF patients have poor fiber. The European Consensus favors the prophylactic use of vitamins that are often described as poor. Patients with CF are at risk for hyponatremia. Iron deficiency is common in CF and chronic infection, inadequate food intake, malabsorption on this micronutrient, and bleeding, among others. Zinc deficiency may be due to the formation of complexes with lipids and phosphorus if there steatorrhea.

Key words: Nutritional recommendations, Cystic fibrosis, Children

REQUERIMIENTOS NUTRICIONALES

Energía. El gasto de energía incrementado en el paciente con FQ se debe a la insuficiencia pancreática, malabsorción de nutrientes e inflamación. También por la pérdida de proteínas en el esputo, por la glucosuria en pacientes con FQ diabéticos o por la frecuente incidencia de infecciones respiratorias. La ingesta de energía debe evaluarse conforme el aumento de peso y reservas corporales que vaya presentando el paciente. No existe un método perfecto para estimar la necesidad de energía de cada individuo con FQ¹. Las diferentes ecuaciones empleadas pueden tener margen de error de aproximadamente 20% en personas sanas². De manera general, se recomienda un aporte de 120-150% de la energía requerida para la edad del individuo, siendo el estándar de oro la calorimetría indirecta o directa.

Proteínas. Una adecuada alimentación favorece la síntesis proteica. Sin embargo, aun no se tiene claro qué cantidad de proteínas se le debe ofrecer a aquellos con FQ para asegurar una adecuada síntesis de proteínas. Los niños con FQ que presentan infecciones

Tabla 1

Sugerencias para elevar el contenido calórico de los alimentos

No alterar el patrón usual de comidas
Promover alimentos o bebidas que agreguen calorías
No ofrecer líquidos cerca de la hora de las comidas: Por lo tanto, limitar los líquidos media hora antes de los alimentos puede hacer que el sujeto se sienta lleno y disminuya su apetito.
A la hora de la comida, primero ingerir los alimentos y hasta lo último beber el agua
Poner margarina o mantequilla a los panes, cereales, arroz, fideos, papas, verduras Poner mayonesa y/o margarina a los emparedados
Agregar crema agria a las carnes, papas, verduras, guisados y frutas
Usar salsas de crema o salsa a base de jugo de carne con las verduras, los guisados y la carne
Añadir aderezo a las ensaladas
Servir fruta seca con las comidas y en los refrigerios
Usar granola o germen de trigo en las galletas, panecillos y panes. También espolvorearlos en el yogurt, helado, pudín, flan, frutas
Agregar crema batida al chocolate caliente, a la gelatina, frutas, pudín
Añadir jarabe o conservas al helado
Colocar una cantidad adicional de mermelada, jalea al pan tostado
Puede agregar leche en polvo a la leche entera, cereal, huevo, harina preparada para pancakes, puré de papa, sopas, salsa a base de jugo de carne, Usar una taza de leche en polvo
Preparar las sopas, cereales, chocolate caliente y pudín con media crema o crema por cada medio kilo de carne molida
Agregar carne en trozos, picada o molida a las sopas, salsas, ensaladas
Añadir queso a los huevos revueltos, salsas, verduras, sopas, guisados y ensaladas
Agregar huevo en polvo a las leches malteadas
Untar mantequilla de maní o queso a las galletas, pan o fruta
Prepara las leches malteadas usando helado, crema, leche en polvo
Usar barras de desayuno como refrigerios
Agregar nueces picadas o molidas a helados, yogurt, pan
Dar como refrigerio semillas de girasol, o agregarlas a las ensaladas

recurrentes muestran una tasa de síntesis proteica que es 50% más baja que en niños que no presentan FQ o 42% menos que aquéllos con FQ, pero con estabilidad en su función pulmonar^{3,4}. Clásicamente se ha recomendado que la alimentación debe ser hiperproteica para hacer frente al aumento de las pérdidas por heces y esputo. En el consenso norteamericano de FQ de 1992 se recomendaba una ingestión de proteínas de 1 a 1.5 g/kg de proteínas en la edad pediátrica. Sin embargo, estudios posteriores mostraron incremento en la síntesis de proteína al ofrecer 4 g/kg de peso de proteína por día^{5,6}.

Más aún, en otro estudio se infundió a través de sonda alimentación un aporte energético del 120% de las recomendaciones para la edad y con diferentes concentraciones de proteína (1.5, 3 y 5 g/kg), donde se observó que la mayor tasa de síntesis proteica fue con 5 g/kg de proteína en pacientes con FQ crónica y con función pulmonar estable⁵⁻⁸. El uso de hidrolizados de proteína es el mismo para la población en general. Se usan en caso de no haberse obtenido beneficios frente a una fórmula normal.

Tabla 2

Dosis para la suplementación de vitaminas liposolubles

Edad	Vitamina A (UI)	Vitamina E (UI)	Vitamina D (UI)	Vitamina K (mg)
0-12 meses	1500	39-50	390	0.3-0.5
1-3 años	5000	80-150	390-800	0.3-0.5
4-8 años	5000-10000	100-200	390-800	0.3-0.5
>8 años	10000	200-390	390-800	0.3-0.5

Hidratos de carbono. Deben representar el 45 al 50% de la energía total recomendada. Se debe de preferir hidratos de carbono complejos y fibra, más no eliminar los hidratos de carbono simples (azúcares, jugos, mermeladas, refrescos, golosinas, etc). Debido al mayor coeficiente respiratorio de este nutrimento (producción de anhídrido carbónico que debe ser eliminado por el pulmón), en casos graves de insuficiencia respiratoria, el exceso de hidratos de carbono puede empeorar el cuadro pulmonar provocando retención de CO₂ y aumento de la dificultad respiratoria. Por lo que se sugiere indicar la proporción más baja recomendada de este nutrimento. De la misma manera, en caso de existir diabetes se precisa su administración cuidadosa⁹.

Lípidos. Deben representar del 34-40% de la energía total recomendada¹⁰⁻¹². Este aporte permite incrementar el aporte energético, sin aumentar el volumen de los alimentos. De igual manera ayuda a disminuir la formación de CO₂ en comparación con los hidratos de carbono. Se debe recomendar la ingesta de alimentos con ácidos grasos esenciales ya que estudios revelan su frecuente deficiencia sobre todo de n-3, con efecto antiinflamatorio; en contraste, el exceso de n-6 ocasiona un aumento de la liberación de ácido araquidónico y síntesis de eicosanoides (agentes inflamatorios). Los signos y síntomas clínicos de su deficiencia son raros. Sin embargo, debe considerarse cuando se encuentre falla en el crecimiento. El ácido docosahexanoico (DHA, proveniente de los n-3) regula la entrada del ácido araquidónico a las membranas de fosfolípidos. De tal modo que si existe falla en el DHA para incorporar al ácido araquidónico, este último sería responsable de que el ácido araquidónico se incremente en el fluido bronqueoalveolar en pacientes con FQ y provoque mayor inflamación. Se recomienda que del 1-2% de la energía total ingerida sea a partir de ácidos grasos esenciales para prevenir alguna deficiencia¹¹⁻¹³. La adición de triglicéridos de cadena media, que no

necesitan sales biliares ni pancreáticas para su absorción, son útiles para incrementar el aporte de lípidos preferentemente en caso de intestino corto, colestasis, o esteatorrea grave, a pesar de estar recibiendo tratamiento enzimático. Su administración debe ser cuidadosa iniciando con 1 ml/kg/día hasta incrementar a 4 ml/kg/día en lactantes, usándose siempre de forma cruda¹³.

Fibra. En los pacientes con FQ, su alimentación suele ser deficiente en fibra. Por lo que un incremento a 29 g/d en adultos y en niños se recomienda ingerir a partir de la siguiente fórmula: 5 g + la edad del paciente. Es importante asegurar una adecuada ingesta de agua, para reducir los síntomas abdominales presentes en la FQ¹⁴.

Vitaminas. El Consenso Europeo¹⁵ favorece el uso profiláctico de vitaminas que se han descrito como frecuentemente deficientes, teniendo como dosis inicial aquella para población normal.

Vitaminas liposolubles. La malabsorción de lípidos puede provocar pérdida de vitaminas que “dependen” de la grasa. Sin embargo, aún bajo tratamiento enzimático, se siguen mal absorbiendo los lípidos pudiendo deberse también a la deficiencia de sales biliares. La administración de vitaminas liposolubles debe acompañarse de enzimas pancreáticas en aquellas personas con insuficiencia pancreática. No se ha estudiado las formas hidrosolubles de las vitaminas ni las dosis de éstas.

Vitamina A. Es necesaria para la visión, integridad y proliferación del epitelio e inmunidad. A pesar del tratamiento enzimático, se sigue encontrando deficiente en la sangre en el paciente con FQ, pudiendo deberse a la deficiente movilización de reservas hepáticas. Se debe estimar su concentración en sangre una vez al año y si se llega al cambiar la dosis de

vitaminas se debe monitorizar a los 3-6 meses del cambio de indicación. Si no incrementa a pesar de la suplementación, monitorizar la proteína ligadora a retinol o el zinc. Para evitar el efecto tóxico, no se debe sobrepasar 20000 UI si la proteína ligadora de retinol es deficiente (ó 10000 U/día de vitamina A)^{9,16}.

Vitamina D. Fundamental para la absorción de calcio. Se ha encontrado deficiencia en niños menores de tres meses con FQ, antes de que inicien el tratamiento. La exposición al sol es el mayor determinante de su concentración. Cuando hay suficiente exposición no es esencial la suplementación. En adolescentes y adultos se ha documentado osteopenia y osteoporosis, pero la deficiencia de vitamina D juega un papel secundario. A pesar de la dosis recomendada para la suplementación de esta vitamina, se han reportado deficiencias a pesar de recibir 2000 UI de vitamina D. Es en la enfermedad hepatocelular grave cuando debe suplementarse con 24-OH-VitD^{9,17}.

Vitamina E. Entre sus funciones está la de ejercer como efecto antioxidante. Su deficiencia es frecuente independientemente de la suplementación enzimática. Sin embargo, los signos clínicos de su deficiencia son raros. Se debe monitorizar ya que la deficiencia crónica causa daño neurológico, déficit cognitivo y anemia hemolítica en infantes. Se ha encontrado correlación entre la VEF₁ y la concentración de vitamina E sérica en pacientes con FQ. La suplementación con vitamina E y betacaroteno fortalece la resistencia en contra de la oxidación de la lipoproteína plasmática y reduce la inflamación. Se recomienda suplementar con 390 mg de alfa tocoferol^{9,18}. No se han encontrado ventajas entre la forma hidrosoluble y la liposoluble, si esta última se toma con enzimas. Se sugiere incrementar la suplementación en caso de ingerir ácidos grasos poliinsaturados (DHA).

Vitamina K. Funciona en la biosíntesis de los factores de coagulación y calcificación. Esta vitamina se produce mediante la flora bacteriana. Sin embargo, la alteración en la flora colónica es frecuente en el paciente con FQ por el uso de medicamentos, pudiendo contribuir a su deficiencia. La administración parenteral debe hacerse sólo en casos de deficiencia aguda sintomática y en la enfermedad hepática. Sin embargo, se ha observado mejores concentraciones séricas si se suplementa diariamente esta vitamina⁹.

Vitaminas hidrosolubles. Se recomienda algún preparado multivitamínico estándar. A excepción de la vitamina B₁₂, la absorción y utilización del resto de las vitaminas es normal. En la insuficiencia pancreática de larga evolución, sin enzimas pancreáticas, puede existir deficiencia de vitamina B₁₂ por la imposibilidad de escindir la unión de ésta con otros compuestos. En el caso de resección del íleon terminal, es necesario el tratamiento intramuscular con B₁₂ a 100 ug/mes por vía parenteral⁹.

Betacarotenos. Es un precursor de la vitamina A y cumple con la función de antioxidante. Existen estudios que muestran su deficiencia en la FQ, pudiéndose corregir mediante la suplementación⁹.

Vitamina C. Por su función como antioxidante, se sugiere suplementar con 100 mg/d en caso de que la dieta sea desequilibrada y deficiente de vitamina C⁹.

Sodio. Es el ión más importante en el líquido extracelular. Los pacientes con FQ están en riesgo de desarrollar hiponatremia por la pérdida de sal a través de la piel. Los recién nacidos requieren más sodio y cloro en relación con el peso corporal por el incremento del volumen extracelular. El requerimiento mínimo está basado en la concentración de la leche materna (Na 160 mg/l, Cl 375 mg/l, K 500 mg/l). Sin embargo, durante la alimentación en los menores de 6 meses se suele cubrir con el mínimo requerimiento (22-46 mg/kg/día). Se sugiere suplementar el seno materno con sodio en temporada de calor o en caso de fiebre. La pérdida de sodio por el sudor es de 500 mg en adultos y éstas pueden aumentar 10 veces más durante el ejercicio o en época de mucho calor, causando hiponatremia y alcalosis. Los niños sin FQ requieren 2 a 4 meq/kg/día de sodio al día, mientras que los niños con FQ necesitan el valor máximo de este rango, cuando no están sometidos a calor⁹ y siguiendo una dieta alta en sal, sobre todo en época de calor.

Calcio. En menores de edad la mineralización ósea en FQ es considerada normal, pero en adolescentes y adultos, la densidad mineral ósea muchas veces está disminuida y se describen fracturas espontáneas¹⁹. Se sugiere cubrir con los requerimientos de calcio para la edad, para favorecer la acreción de calcio en el esqueleto⁹.

Hierro. Su deficiencia es común en FQ por la infección crónica, la inadecuada ingesta de alimentos, la malabsorción de este micronutriente, y las hemorragias, entre otros. Las enzimas pancreáticas pueden ser responsables de la malabsorción y no se debe suplementar hierro junto con las enzimas. Para valorar el estado del hierro, no se aconseja la búsqueda de ferritina ya que ésta suele estar incrementada en la infección e inflamación al ser una proteína de fase aguda⁹. Por lo que se sugiere monitorizar la concentración de hierro a través de la hemoglobina y el hematocrito.

Zinc. Su deficiencia puede deberse a la formación de complejos con lípidos y fósforo en caso de existir esteatorrea. Esta deficiencia condiciona retraso en el crecimiento. La deficiencia de zinc es de difícil diagnóstico ya que puede estar presente aun teniendo concentraciones normales en plasma. La suplementación empírica como tratamiento para 6 meses se puede considerar en niños con falla en el crecimiento o talla baja. La deficiencia de zinc afecta el estado de vitamina A por lo que su suplementación es justificable en pacientes con deficiencia de vitamina A que no responden a la suplementación. La suplementación de zinc debe realizarse junto con enzimas pancreáticas para mejorar su absorción^{9,20}.

Selenio. Su función es antioxidante. Se debe usar con precaución ya que el rango entre la suplementación y la dosis tóxica es muy pequeño (90 ug/d)¹⁸.

Ácidos grasos esenciales. Numerosos estudios han reportado deficiencia de ácidos grasos esenciales en FQ tanto con suficiencia pancreática como en insuficiencia pancreática; con baja concentración de ácidos grasos linoleico (n-6) y alfa-linolénico (n-3). Los signos y síntomas clínicos son raros aunque se debe considerar su deficiencia en aquéllos con falla en el crecimiento. Se piensa que existe esta deficiencia por el incremento en la beta oxidación de ácidos grasos poli-insaturados. El ácido docosahexanoico (DHA) regula la incorporación de aminoácidos en la membrana fosfolipídica. La falla de DHA para limitar la incorporación de aminoácidos puede ser el factor que ocasiona el incremento de aminoácidos en fluidos broncoalveolares en pacientes con FQ. Otra teoría de la deficiencia de ácidos grasos esenciales es por la destrucción peroxidativa de ácidos grasos poliinsaturados en estos pacientes con estado antioxidante deficiente y alto estrés oxidativo inducido por las infecciones¹⁸. Por otro lado, existe controversia

en cuanto a si existe deficiencia o no de ácido araquidónico pues se ha mostrado bajo, normal o incrementado en diferentes estudios¹¹. La ingesta elevada de aceite de pescado rico en ácidos grasos n-3 (EPA, DHA) reduce la liberación de los leucotrienos proinflamatorios, mejorando la función pulmonar en estudios con pacientes con FQ. Se recomienda la ingestión de n-3 como la de la población normal¹¹. La suplementación con DHA todavía se encuentra bajo investigación. Aun no se encuentran recomendaciones. Solamente se sugiere el uso de aceite de canola, soya, pescados de agua fría y el seno materno. Por otro lado, cabe comentar que el uso de ácido ursodesoxicólico mejora el perfil de ácidos grasos esenciales¹³.

Estimulantes del apetito. Algunos estimulantes del apetito (acetato de megestrol) han sido debatidos en limitados estudios en FQ, pero sí se han encontrado beneficios en el mejoramiento del estado de nutrición. Sin embargo, se deben tener más estudios para ver si existen efectos adversos.

FRACASO EN EL TRATAMIENTO

Cuando no es posible conseguir los objetivos de la suplementación, es obligado realizar una valoración de las causas del fracaso, es posible que se deba corregir posibles deficiencias en el diseño del programa de soporte nutricional por si no se hubieran considerado factores que inciden en el balance energético proteico, como a) que el paciente ingiere los suplementos indicados, pero la ingestión total es igual o menor que la suplementación previa; b) no todos los días el paciente consigue la ingestión de suplementos indicados; c) evaluar y/o tratar enfermedad o infección pulmonar; d) en caso de haber signos o síntomas de malabsorción, revisar patrón de enzimas; e) evaluar la presencia de reflujo gastroesofágico; f) evaluar la presencia de sobrecrecimiento bacteriano; g) evaluar la presencia de enfermedad hepato biliar, y h) evaluar la presencia de diabetes relacionada a la FQ.

ATENCIÓN POR GRUPOS DE EDAD

Lactantes. La alimentación de un lactante con FQ es similar a la de un niño sano. El seno materno satisface las necesidades para un adecuado crecimiento y desarrollo²¹. Los hidrolizados de proteína deben considerarse sólo cuando exista resección extensa de intestino o alergia a la proteína de la leche. Los TCM se

pueden emplear en caso de colestasis o esteatorrea intratable. Se debe sugerir a las madres de los lactantes con FQ aumentar el número de veces que ofrecen el seno al bebé para favorecer la producción de leche y cubrir con los requerimientos del niño. En caso de que el bebé presente fiebre o incremento de sudor se puede suplementar con cloruro de sodio. A los niños alimentados con fórmula, se les puede concentrar la misma para dar 1 kcal/ml añadiendo 10-12 g en 100 ml de hidratos de carbono y 5 g/100 ml de grasa. Comúnmente una densidad energética mayor a 20 kcal/onza (lo estándar) es requerido ya sea concentrando una fórmula o fortificando el seno materno al añadir grasa o hidratos de carbono⁹. Es importante hacer mención del riesgo de presentar hiponatremia en aquéllos alimentados al seno materno o con fórmula exclusivamente, por lo que se debe suplementar con cloruro de sodio, especialmente en época de calor. El inicio de la alimentación complementaria en el paciente con FQ es a los 6 meses de edad, como lo hace la recomendación de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) y la Academia Americana de Pediatría para la población sana⁹. Se sugiere preparar con leche el cereal infantil en lugar de agua como es acostumbrado.

Preescolar y adolescente. Es esencial la creación de hábitos de alimentación y adecuados estilos de vida. Por lo que se deben establecer horarios de comida. En el paciente con FQ se recomienda ofrecer 5 tiempos de comida (3 tiempos fuertes y 2 colaciones), permitiendo que el niño participe en la elección y preparación de los alimentos. Procurar que la ingesta de líquidos no sea durante los alimentos para evitar la saciedad temprana. Se sugiere añadir energía a los alimentos usualmente ingeridos, sin olvidar la ingesta de enzimas en cada uno de los tiempos de alimentos, de así requerirlo. Se deben eliminar aquellos alimentos con bajo contenido de energía y grasa^{9,15}. En la adolescencia se debe prestar especial atención al riesgo de desarrollar diabetes y enfermedad hepática en esta etapa de la vida lo que modificaría la alimentación del individuo⁹.

Enzimas pancreáticas. El 85 a 90% de los pacientes con FQ presentan insuficiencia pancreática. Esto representa un indicador pronóstico de la enfermedad. La malabsorción se caracteriza por evacuaciones frecuentes, grasosas, brillantes, sueltas, fétidas, debido al daño pancreático progresivo. Los pacientes con insuficiencia pancreática eventualmente pueden

desarrollar insuficiencia pancreática por lo que anualmente debe valorarse esta condición. Otro factor que puede indicar insuficiencia pancreática es la presencia de íleo meconial al nacimiento, síndrome de obstrucción intestinal, deficiente crecimiento y/o flatulencia excesiva. La malabsorción de lípidos y nitrógeno es grave sin el tratamiento enzimático. Sólo se absorbe 39 a 50% de la grasa cuando no existe tratamiento enzimático, y esto se debe a la actividad de la lipasa lingual y la gástrica. A pesar de tratamiento, algunos pacientes pueden seguir presentando malabsorción intestinal sin dar signos clínicos de malabsorción, por lo que debe estar vigilando la forma y dosis que se ofrece la suplementación de enzimas pancreáticas. Más aún, la persistencia de signos y síntomas abdominales a pesar de la adecuada dosis de enzimas puede deberse a estreñimiento²². Otras causas de malabsorción, independientes de enzimas es la deficiencia de bicarbonato pancreático, lo que disminuye la capacidad como *buffer* de reducir la acidez del quimo al entrar a duodeno. Esto produce precipitación de las sales biliares e insuficiencia enzimática y malabsorción de grasa. La administración de un inhibidor de la bomba de protones mejora la eficiencia enzimática^{9,15}. La terapia con enzimas pancreáticas se inicia tras la confirmación de insuficiencia pancreática y debe ajustarse a la ingestión de grasa⁸. La dosis enzimática debe simular la respuesta del cuerpo a la secreción de enzimas pancreáticas, eso es de 500-4000 U lipasa/g grasa/día⁸. La recomendación máxima de dosis es de 10000 U de lipasa/kg/día⁸ o bien 2400 U/kg/comida o 3900 U/g grasa/d^{9,15}. Esta indicación puede resultar tediosa, por lo que una forma más práctica, aunque menos fisiológica es: en adultos: iniciar con 500 U lipasa/kg. Cuando hay mejoría, se puede intentar bajar la dosis. Si la esteatorrea persiste, ir incrementando de 150-240 U lipasa/kg por comida hasta que los síntomas desaparezcan, y no pasando un máximo de 2400 U lipasa/kg/comida o de 10000 U lipasa/kg de peso corporal para evitar el desarrollo de colonopatía fibrosante^{15,23}. El responsable de esta complicación es el copolímero Eudragit L29 D55 que se encuentra en la cubierta entérica de algunas enzimas²⁵. En las nuevas formulaciones de enzimas pancreáticas dosis de 10000 unidades/kg o ligeramente mayores son suficiente para controlar los síntomas gastrointestinales y absorción^{15,25}. En caso de continuar con signos de malabsorción se debe investigar otras causas de ésta, antes de seguir incrementando la dosis de enzimas. Las

enzimas deben ofrecerse con todos los alimentos y productos lácteos incluyendo fórmulas parcialmente hidrolizadas y seno materno. Los triglicéridos de cadena media requieren de menor cantidad de actividad de lipasa, aun así el Consenso Norteamericano de FQ del 2002 recomienda el uso de enzimas pancreáticas¹³. Las enzimas tienen una mejor función cuando se toman justo antes de cada alimento o colación. En caso de que el tiempo en estos alimentos se prolongue (más de 30-40 minutos) se puede distribuir la cantidad de enzimas en todo el período de comida (combinando al inicio y a la mitad)^{15,25}. Las enzimas genéricas no son bioequivalentes por lo que no se recomienda su uso^{3,26}. La adecuación enzimática debe realizarse siguiendo los parámetros de crecimiento y las características de las deposiciones. Aunque la forma objetiva es mediante recolección de 72 horas. Es importante considerar si se está alimentando con TCM para evitar falsos negativos. Existen algunos factores que afectan la respuesta a las enzimas pancreáticas: a) almacenamiento inadecuado de las enzimas pancreáticas; b) poca adherencia al tratamiento enzimático; c) ingerir colaciones sin enzimas; d) inactivación de las enzimas por el mal uso (masticarlas, triturarlas, disolver los gránulos en líquidos calientes), y e) sobrecrecimiento bacteriano.

ALIMENTACIÓN POR SONDA

En algunas ocasiones a pesar de un tratamiento adecuado y esfuerzos por parte del paciente, éste no satisface sus requerimientos, por lo tanto se debe considerar el uso de la alimentación enteral: nasogástrica, gastrostomía o yeyunostomía. Ésta indicación debe efectuarse si el peso para la talla se encuentra por debajo del 85% del ideal, o el IMC por debajo del p5 sin modificación a pesar de orientación alimentaria. Se recomienda su uso nocturno para no interferir con el apetito durante el día. Normalmente una dieta hipercalórica no elemental se puede utilizar. Si ésta no es tolerada se puede beneficiar de una semielemental o elemental con triglicéridos de cadena media²⁵. Inicialmente se puede ofrecer en la alimentación nocturna del 29 al 50% del requerimiento energético diario del individuo^{9,15}. Existe controversia en cuanto a la suplementación de enzimas pancreáticas en este tipo de alimentación, si bien existe un meta-análisis que confirma que el apoyo nutricional enteral resulta en incremento ponderal y mejoramiento de la composición corporal²⁷, hay estudios que mencionan que existe la misma absorción cuando se ofrece una fórmula parcialmente hidrolizada sin enzimas que cuando se da

una fórmula completa junto con enzimas al principio y al final de la alimentación por sonda²⁸. Debido al bajo flujo de infusión de lípidos durante la noche, la absorción es generalmente adecuada (82 al 85%), controlando con dosis pequeñas de enzimas al inicio y al final de la alimentación^{3,28} ó si se despierta de manera espontánea, también se puede tomar enzimas extra. Previamente a la retirada de la suplementación enteral, es obligada la comprobación de que la ingestión por vía oral cubra los requerimientos energéticos proteicos necesarios para mantener el estado de nutrición adecuado.

TERAPIA NUTRICIONAL DURANTE LA DIABETES RELACIONADA A LA FQ

Del 2.5% al 12% de los pacientes con FQ llegan a desarrollar diabetes en promedio a los 24 años. Comparte algo parecido a la diabetes tipo 1 (insulinodependiente) y a la diabetes tipo 2 (no insulinodependiente), aunque tiene una entidad completamente diferente. Como en la tipo 1, el páncreas no sintetiza suficiente insulina probablemente debido a la cicatrización del páncreas como resultado de las espesas secreciones características de la enfermedad. Por otro lado, como en la tipo 2, los pacientes con FQ también pueden desarrollar resistencia a la insulina cuando el cuerpo no usa adecuadamente la que está siendo sintetizada, y es necesario mayor producción de la misma por parte del páncreas. Debido a estas dos etiologías de la diabetes, esta entidad es más frecuente en la población con FQ que en el resto de la población. Algunas otras razones para desarrollar resistencia a la insulina son la cronicidad de las infecciones o la incrementada concentración de cortisol como respuesta al estrés en el que se encuentra un cuerpo con FQ. Existen otros factores propios de la FQ que influyen en la tolerancia a la glucosa como son la desnutrición, infecciones crónicas agudas, malabsorción, sobrecrecimiento bacteriano y tránsito alterado. En el caso de la diabetes por FQ esta puede darse de manera pasajera o crónica. En la pasajera puede ser necesaria la administración de insulina sólo en ese momento. Muchas veces los síntomas característicos de la diabetes (polidipsia, poliuria y polifagia) no se presentan en pacientes con FQ, ya que estas personas suelen ingerir grandes cantidades de líquidos para facilitar el manejo de las secreciones lo que ocasiona que orinen con mayor frecuencia. Otros síntomas que sí se presentan en estos

adolescentes es fatiga excesiva, pérdida de peso y empeoramiento de la función pulmonar.

Hay algunos signos de alarma para identificar la diabetes en la FQ: a) pérdida de peso inexplicable; b) dificultad para ganar peso, y c) empeoramiento de la función pulmonar inexplicable. Se recomienda monitorizar la glicemia una vez al año para detectar diabetes, siendo el objetivo del tratamiento para este tipo de diabetes, mantener una concentración de glucosa sérica normal o cerca de lo normal. Además se debe buscar continuar satisfaciendo las demandas energéticas de la persona con FQ ahora que presenta también diabetes.

Entre las estrategias de manejo para el paciente con diabetes relacionada a la FQ y que difieren de las recomendadas por la ADA están: a) Se requiere de una alta ingesta energética; la restricción de calorías no es un método recomendable para el control de la glicemia; b) Se recomienda una alta ingesta de grasa (40% del total de calorías ingeridas) para asegurar una alta ingesta calórica. La enfermedad macrovascular no representa un problema en el paciente con diabetes relacionada a la FQ; c) La ADA recomienda un aporte proteico de 10 a 20% del total de la energía ingerida; sin embargo, no se recomienda reducir las proteínas en la nefropatía diabética debido al potencial riesgo de desnutrición, y d) No debe indicarse restricción de sal; e) Las frecuentes infecciones intercurrentes requieren de un ajuste constante en el plan de alimentación.

TERAPIA NUTRICIONAL EN LA ENFERMEDAD HEPATOBILIAR

Es muy importante mantener un estado de nutrición adecuado y prevenir las deficiencias nutricionales, más que rehabilitar la enfermedad hepática en FQ. Por lo que los pacientes que presentan colestasis deben recibir TCM en su alimentación para mejorar la absorción intestinal de lípidos. Las proteínas sólo deben restringirse en caso de encefalopatía o falla hepática descompensada. Se debe incrementar el aporte de energía en un 20 a 40% extra. La administración de vitaminas debe preferirse de forma hidrosoluble y con dosis adecuadas de enzimas pancreáticas; administrando vitamina K mínimo dos veces al año a dosis de 2.5 mg en niños y 10 mg en adolescentes y adultos.

REFERENCIAS

1. White H. Nutritional intake and status in children with cystic fibrosis: does age matter? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007; 44: 116-123
2. Reilly J. Adequacy of clinical formulae for estimation of energy requirement in children with CF. *Arch Dis Child* 1999;81: 120-124
3. 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
4. Steinkamp G, Wiedemann B on behalf of the German CFQA Group: Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance. (CFQA) project. *Thorax* 2002; 57: 596-601
5. Geukers V, Oudshoorn J, Taminau J. Short-term protein intake and stimulation of protein synthesis in stunted children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 2005; 81: 605-610
6. Kien CL, Zipf WB, Horswill CA, Denne SC. Effects of feeding on protein turnover in healthy children and in children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 1996; 64: 608-614
7. Poustre VJ. Oral protein energy supplements for children with cystic fibrosis: CALICP multicentre randomized controlled trial. *BMJ* 2006; 352: 632-636
8. Barclay A, Allen JR, Blyler E, Yap J. Resting energy expenditure in females with cystic fibrosis: is it affected by puberty. *Eur J Clin Nutr* 2007; 61: 1207-1212
9. Borowitz D. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35: 246-259
10. Collins CE. Fat gram target to achieve energy intake in cystic fibrosis. *J Pediatr Child Health* 1997; 31: 142-147
11. Strandvik B. Essential fatty acid deficiency in relation to genotype in patients with CF. *J Pediatr* 2001; 129: 650-655
12. Colombo C. Dietary and Circulating polyunsaturated fatty acids in cystic fibrosis: are they related to clinical outcomes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 43: 660-665
13. Caliaris S. Medium-chain triglycerides absorption in patients with pancreatic insufficiency. *Scand J Gastroenterol* 1996; 31: 90-94
14. Gavin J. Dietary Fiber and the occurrence of gut symptoms in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1997; 76: 35-37
15. Sinaasappel M. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cystic Fibrosis* 2002; 1: 51-75
16. Palin D, Underwood BA, Denning CR. Effect of oral zinc supplementation of plasma levels of vitamin A and retinol-binding protein in cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 1979; 32: 1253-1259
17. Donovan DS. Bone mass and vitamin D deficiency in adults with advanced cystic fibrosis lung disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 1892-1899
18. Wood LG. Improved antioxidant and fatty acid status of patients with cystic fibrosis after antioxidant supplementation is linked to improved lung function. *Am J Clin Nutr* 2003; 77: 150-159
19. Haworth CS. Bone histomorphometry in adult patients with CF. *Chest* 2000; 118: 434-439
20. Erskine JM. Enteral Nutrition for patients with cystic fibrosis: comparison of a semi-elemental and non-elemental formula. *J Pediatr* 1998; 132: 265-269
21. Colombo C, Costantini D, Zazzaron L, Faelli N. Benefits of breastfeeding in cystic fibrosis: a single-centre follow-up survey. *Acta Paediatr* 2007; 96: 1228-1232

22. Littlewood JM, Wolfe SP, Conway SP. Diagnosis and treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2006; 41: 35-49
23. Committee on Safety of medicines. Report of the pancreatic enzymes working party, London 1995
24. 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
25. Cystic Fibrosis Trust. Standards for the Clinical Care of children and adult with cystic fibrosis in the UK 2001
26. Hendeles L. Treatment failure after substitution of generic pancreatic lipase capsules. *JAMA* 1990; 263: 2459-2461
27. Jelalian E. Nutrition intervention for weight gain in cystic fibrosis: a metaanalysis. *J Pediatr* 1998; 132: 486-492
28. Kane RE. Comparison of low, medium and high carbohydrate formulas for nighttime enteral feedings in cystic fibrosis patients. *J Parent Ent Nutr* 1990; 14: 47-52