

EVALUACIÓN DEL GRADO DE AFECTACIÓN DEL CRECIMIENTO PONDOESTADURAL COMO EFECTO DE LA FIBROSIS QUÍSTICA PANCREÁTICA EN INFANTES DE 0 DÍAS DE NACIDOS HASTA LOS 18 AÑOS, QUE ASISTEN A LAS INSTITUCIONES PRESTADORAS DE SALUD EN BARRANQUILLA (CENTRO DE ATENCIÓN PULMONAR; CLÍNICA PORTO AZÚL) ENTRE 2013-2015

BLANCA ROSA JASSIM-ÁLVAREZ, N.D.¹, MARCO ANTONIO SARA QUINTERO, M.D.²

RESUMEN

La fibrosis quística, es una enfermedad genética que afecta al organismo en forma generalizada, causando un trastorno multisistémico caracterizado por la formación y acumulación de moco espeso y pegajoso, compromete principalmente a pulmones, intestinos, páncreas e hígado. La sintomatología varía en función de la edad, el grado de afectación de algunos órganos específicos, la terapéutica instaurada y el tipo de infecciones asociadas. El objetivo del trabajo fue evaluar el grado de afectación del crecimiento pondo estatural como efecto de la fibrosis quística del páncreas en los infantes que asisten a las Instituciones Prestadoras de Salud en Barranquilla, Colombia. El estudio es de carácter descriptivo, de tipo correlacional con un grupo de 16 infantes de ambos sexo, aquejados por fibrosis quística. Participaron las especialidades de neumopediatría, gastropediatría, psicología y nutricionista dietista, organizados en un equipo multidisciplinario, monitorizando el curso de la enfermedad para una adecuada intervención y disminución de las exacerbaciones. Existe una estrecha relación entre la fibrosis quística y el progreso de la malnutrición, originando un retraso en el crecimiento pondo estatural asociado con un impacto negativo en el pronóstico de la enfermedad.

Palabras clave: *Fibrosis Quística, CFTR, Malnutrición, Crecimiento, Niños*

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ), es una enfermedad hereditaria, autosómica recesiva, causada por mutaciones en el gen que codifica la proteína RTFQ (Regulador de la Conductancia Transmembrana de la FQ)^{1,2}. Los síntomas son consecuencia del deficiente transporte de

SUMMARY

Cystic Fibrosis is a genetic disorder that affects the organism in a generalized form, causing a multisystemic disorder that generates the formation and accumulation of thick and sticky mucus, affecting mostly the lungs, intestines, pancreas and liver. The symptomatology varies according to the age of the individual, the degree in which specific organs are affected, the applied therapeutics and the types of associate infections. The objective of the work was to evaluate the degree of affectation of physical growth as effect of the Cystic Pancreatic Fibrosis in children attending the Institutional Health Service Providers in Barranquilla, Colombia. A descriptive and correlational study was carried out with a group of 16 children of both sexes, affected with cystic fibrosis. Participants specialties neuropaediatrics, gastropaediatrics, psychology and dietitian, organized in a multidisciplinary team, monitoring the course of disease for appropriate intervention and reduced exacerbations. There is a close relationship between cystic fibrosis and progress of malnutrition, causing a delay in pondoestatural growth associated with a negative impact on the prognosis of the disease.

Key words: *Cystic Fibrosis, CFTR, Malnutrition, Growth, Children*

cloruros a través de los epitelios de las glándulas exocrinas, esto debido a la ausencia o la disfunción del canal del cloruro del RTFQ activado por AMPc; lo que genera la formación y acumulación de moco espeso y pegajoso, afectando fundamentalmente a pulmones, intestinos, páncreas e hígado. Su incidencia en los recién nacidos varía considerablemente según la etnia de la población estudiada³.

Desde el descubrimiento del gen RTFQ, ha resultado evidente que la FQ aparece en cualquier población estudiada hasta la fecha y que la incidencia ha sido subestimada en las razas distintas a la blanca. La sintomatología varía en función de la edad del

¹Universidad del Atlántico. Barranquilla, Colombia

²Universidad Libre. Barranquilla, Colombia

individuo, el grado en que se ven afectados órganos específicos, la terapéutica instaurada y los tipos de infecciones asociadas⁴. Esta enfermedad muestra su impacto sobre el crecimiento, la función respiratoria y la digestión, afectando entre otros, el estado nutricional y por ende la calidad de vida de los niños y niñas portadores de esta anomalía^{5,6}.

Para la educación en los tiempos modernos, es de gran significado emprender proyectos de estudio en pacientes con enfermedades huérfanas, que vayan dirigidos a beneficiar la calidad de vida en los diferentes contextos sociales, en tal sentido el presente estudio, tiene como propósito evaluar el grado de afectación del crecimiento pondoestatural como efecto de la fibrosis quística del páncreas en los infantes que asisten a las Instituciones Prestadoras de Servicio (IPS) en Barranquilla, Colombia entre 2013-2015.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se desarrolló un estudio de diseño descriptivo; con enfoque correlacional y de naturaleza estudio de caso clínico mixto, con los datos correspondientes de la historia clínica de pacientes en seguimiento en los centros de asistencia pulmonar de las IPS en Barranquilla, Colombia (Centro de Atención Pulmonar; Clínica Porto Azul), durante el año 2014.

La muestra del estudio estuvo constituida por 16 pacientes con FQ, menores de 18 años, con consentimiento informado firmado por los padres, dando el aval a las consultas programadas por los diferentes profesionales de la salud que asisten a las IPS. Se establecieron como criterios de inclusión, los siguientes: pacientes seguidos en los consultorios de asistencia pulmonar; pacientes confirmados con pruebas de sudor y estudio genético; los que comprendían el periodo de edad estipulado (menos de 18 años) y tener deseos de participar. Como criterios de exclusión, el hecho de que no quisieran participar y los que no tuvieran el diagnóstico confirmado.

Se evaluó la edad del diagnóstico al momento de la interconsulta en el Centro de Atención Pulmonar y Clínica Porto Azul. El estado nutricional se evaluó mediante las tablas de crecimiento y desarrollo de la OMS, basados en el puntaje Z en Peso/Edad (en menores de 2 años), Talla/Edad, Peso/Talla e índice de masa corporal (en mayores de 2 años) y pliegues cutáneos.

Los puntajes Z fueron calculados con el programa Epiinfo.

Para la categorización del grado de afectación al momento de la evolución, se utilizó el puntaje clínico. La función pulmonar fue evaluada mediante la medición del volumen espiratorio forzado en el 1er segundo (VEF1) con espirómetro Vitalograph 2170, software spirotrac V. Esta prueba se realizó en niños mayores de 6 años capaces de realizar una maniobra adecuada y reproducible y para los cuales existen tablas de referencia de valores esperados según edad, sexo y talla. Se evaluó la edad con relación al aislamiento por *Pseudomonas aeruginosa*, a las exacerbaciones y al estado nutricional.

Se utilizó la prueba "t" de Student, para comparar los resultados de los indicadores con el programa SPSS 9.0, se consideró una significación de $p < 0,05$.

Se solicitó y se obtuvo la aprobación del Comité de Docencia e Investigación de la institución.

Para la recolección de la información, se aplicaron unos instructivos debidamente diseñados y legalizados, utilizados para demostrar el compromiso nutricional y en la salud y los periodos de exacerbaciones de los infantes, luego, se procedió a la construcción de una base de datos basados en las historias clínicas. Todos los aspectos anteriores, se agruparon en tablas de distribución de frecuencia con sus respectivos datos y gráficos permitiendo su análisis e interpretación.

RESULTADOS

Se incluyeron 16 infantes; la edad media al momento de la evaluación fue de 1 año 6 meses a 16 años 3 meses. El 75% de los pacientes eran del sexo femenino, de éstos el 25% tuvo riesgo de talla baja, de los cuales el 18.75% eran escolares y el 6.25% adolescentes; con talla baja para la edad se encontró el 31.25%, de los cuales el 6.25% eran preadolescentes, 12, 5% lactantes mayores y 12.5% escolares (Figura 1). El 25% de los pacientes del estudio lo conformaron pacientes del sexo masculino, de éstos el 12,5% presentaron talla adecuada para la edad y eran escolares, el 6.25% presentó riesgo de talla baja, también hacían parte del grupo de escolares, el 6,25% restante de los pacientes, eran adolescente con talla baja para la edad (Figura 2).

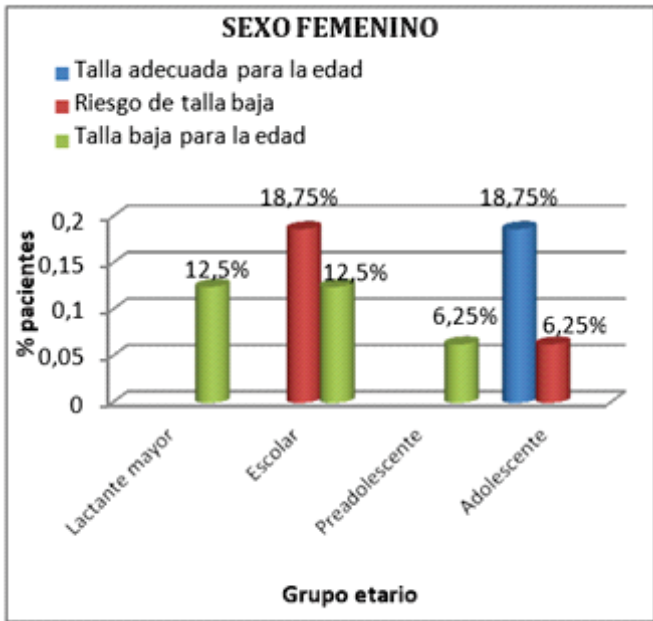


Figura 1. Caracterización del estado nutricional mediante Talla/Edad, por grupo etario en sexo femenino

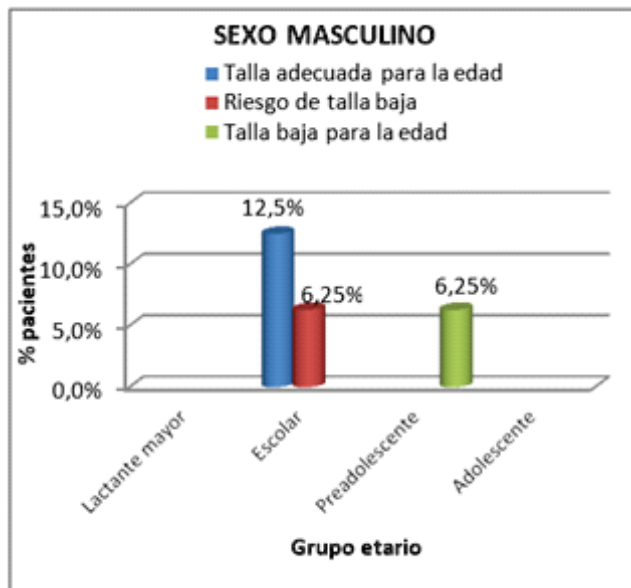


Figura 2. Caracterización del estado nutricional mediante Talla/Edad, por grupo etario en sexo masculino

Al evaluar la ingesta alimentaria, se halló que el 31.25% de los pacientes tenían un aumento en el consumo de las calorías, respecto a las requeridas para su patología y edad; de éstos, el 6.25% tuvieron talla adecuada para la edad y correspondían a escolares; con riesgo de talla baja se encontraron el 12.5%, de los cuales el 6.25% fueron escolares y el otro 6.25% adolescentes, finalmente el 12.5% restante tuvo talla baja para la edad y eran lactantes mayores (Figura 3). El 50% tenían un consumo adecuado de calorías, respecto a los requerimientos recomendados para su patología y edad; de ellos el 12.5% presentaron talla adecuada para la edad y eran adolescentes, el 18.75% tenían riesgo de talla baja siendo escolares y el restante 18.75% se encontraron con talla baja para la edad, siendo el 12.5% preadolescente y 6.25% escolares (Figura 4). El 18.75% tenían un consumo deficiente de calorías, presentando el 12.5% talla adecuada para la edad, el 6.25% eran escolares y el 6.25% adolescentes; hubo talla baja para la edad en el 6.25% del grupo escolar. (Figura 5).

A partir de los datos obtenidos de las historias clínicas y nutricionales, y tras haber realizado el análisis químico de los alimentos ingeridos, se calculó la cantidad de grasas consumidas y las enzimas requeridas,

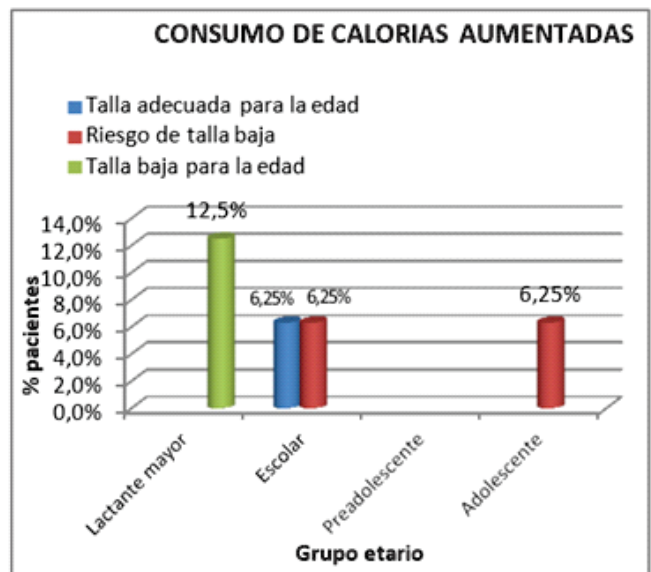


Figura 3. Consumo aumentado de calorías y el estado nutricional (T/E) según grupo etario

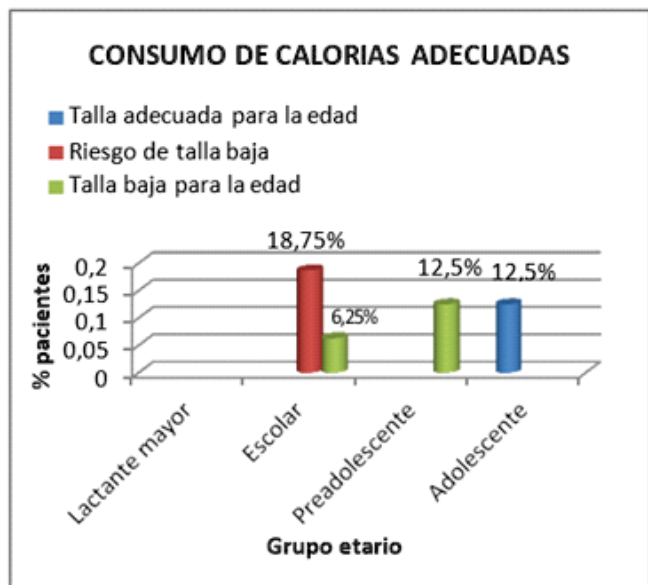


Figura 4. Consumo adecuado de calorías y el estado nutricional (T/E) según grupo etario

obteniendo que el 68,75% de los pacientes consumían menos cápsulas de enzimas de las que necesitaban, mientras el 31,25% consumían las enzimas recomendadas para los gramos de grasa suministrados. Respecto al estado nutricional, el 31,25% presentó

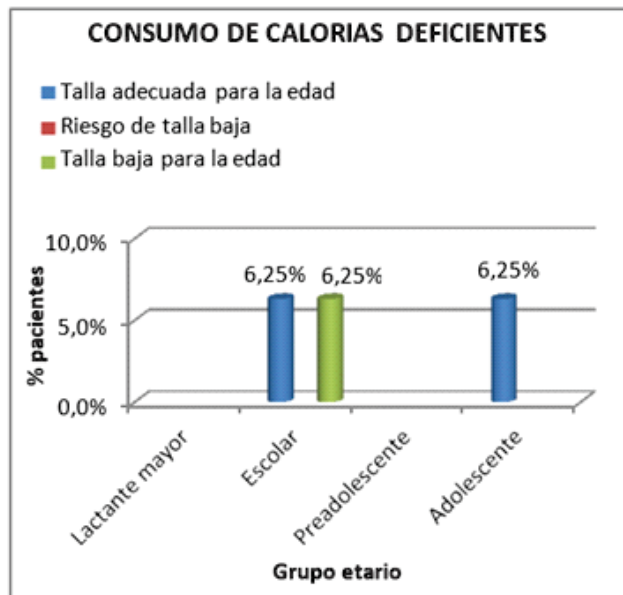


Figura 5. Consumo deficiente de calorías y el estado nutricional (T/E) según grupo etario

retraso en la talla, el 37,5% tenían riesgo de talla baja y el 31,25% presentó talla adecuada para la edad. (Figura 6).

Respecto a la relación entre el estado clínico de los pacientes y su estado nutricional, se encontró que al 62,5% clínicamente estables, de los cuales el 18,75% tenían talla adecuada para la edad, de ellos el 12,5% eran escolares y 6,25% adolescentes; el 12,5% tuvo riesgo de talla baja y eran escolares; y el 31,25% tenían talla baja, siendo el 12,5% lactantes mayores, otro 12,5% preadolescentes y el 6,25% restante, escolares (Figura 7). Se encontró que el 25% de los pacientes tenían compromiso pulmonar, de ellos, el 6,25% tenían talla adecuada para la edad, siendo adolescentes, el 12,5% presentaron riesgo de talla baja, siendo escolares y el 6,25% tuvo talla baja para la edad también siendo parte del grupo escolar (Figura 8). El 12,5% presentó mejoría del compromiso pulmonar, de los cuales, la mitad (6,25%) tenían talla adecuada para la edad y la otra mitad (6,25%) riesgo de talla baja, todos fueron adolescentes. (Figura 9).

A partir de los datos obtenidos en la historia clínica, se llegó a la conclusión que el 56,25% de los pacientes atendidos se encontraban dentro del rango de normalidad, desde el punto de vista psicológico; el

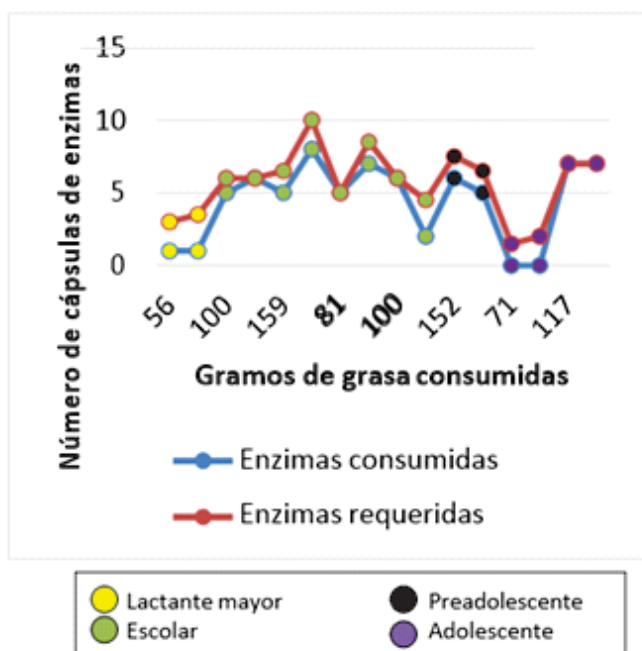


Figura 6. Consumo y requerimiento de enzimas, según gramos de grasa consumidas

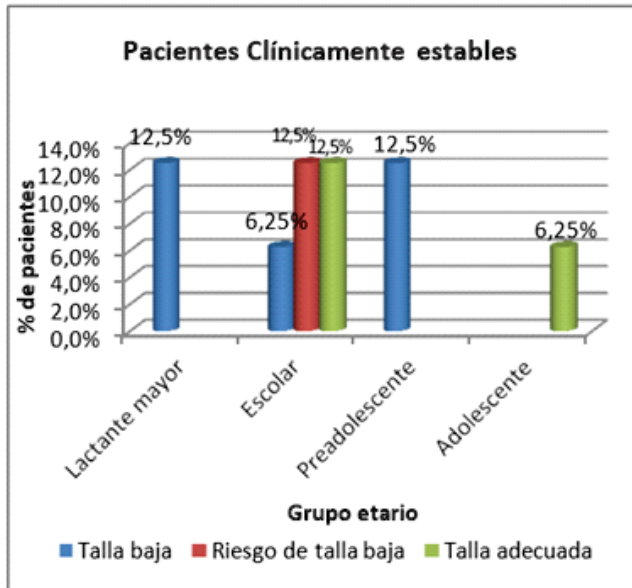


Figura 7. Pacientes clínicamente estables y el estado nutricional, según el grupo etario

6.25% presentó trastornos de ansiedad; el 12.5% ha tenido episodios depresivos; 12.5% tuvo episodios depresivos y otros síndromes de maltrato. En los lactantes mayores (12.5%) se encontraron trastornos específicos del desarrollo del lenguaje. (Figura 10-11).

Al evaluar los hábitos alimentarios de los pacientes, se

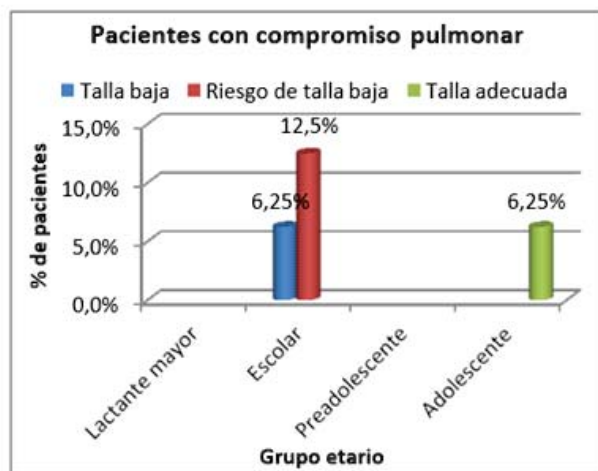


Figura 8. Pacientes con compromiso pulmonar y el estado nutricional, según el grupo etario

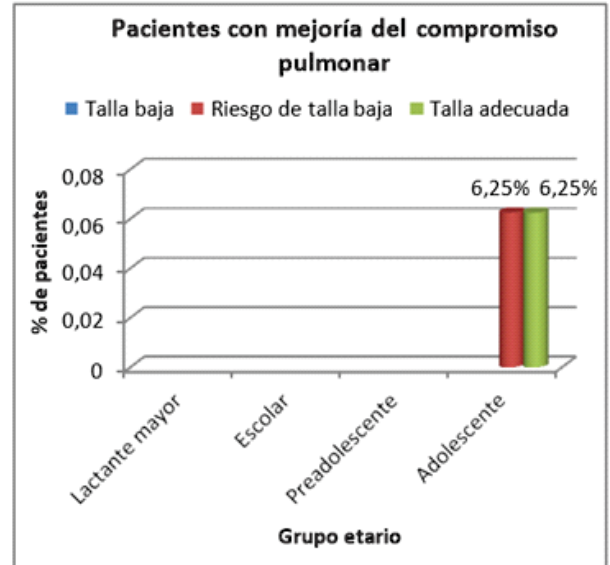


Figura 9. Pacientes con mejoría del compromiso pulmonar y el estado nutricional, según el grupo etario

encontró que el 62.5% rechazan las hortalizas dentro de su alimentación diaria, existiendo representación en todos los grupos etarios; el 18.75% las prefieren y el 18.75% las aceptan (Figura 12). En cuanto al consumo de frutas, el 50% las rechazan, existiendo una representación en todos los grupos etarios, el 31.25%

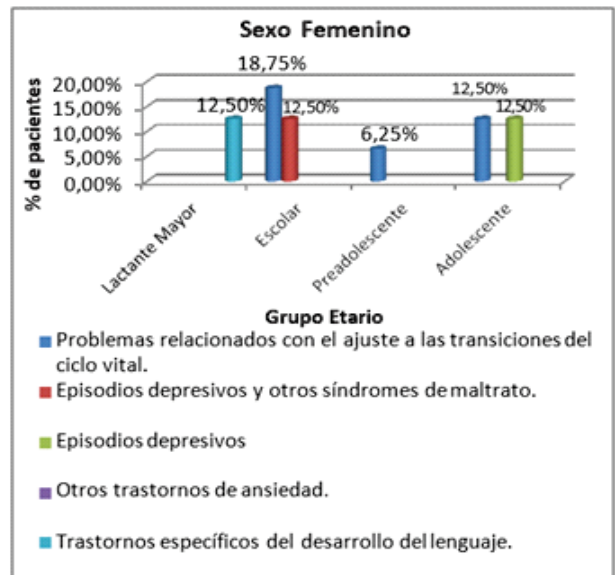


Figura 10. Impresión diagnóstica psicológica, según grupo etario, sexo femenino



Figura 11. Impresión diagnóstica psicológica, según grupo etario, sexo masculino

representación en todos los grupos etarios, el 31.25% las aceptan y el 18.75% las prefieren (Figura 13); finalmente, se halló que el 62.5% prefieren el consumo de comidas rápidas, en los grupos de los escolares, preadolescentes y adolescentes; el 25% las aceptan y el 12.5% las rechazan. (Figura 14.)

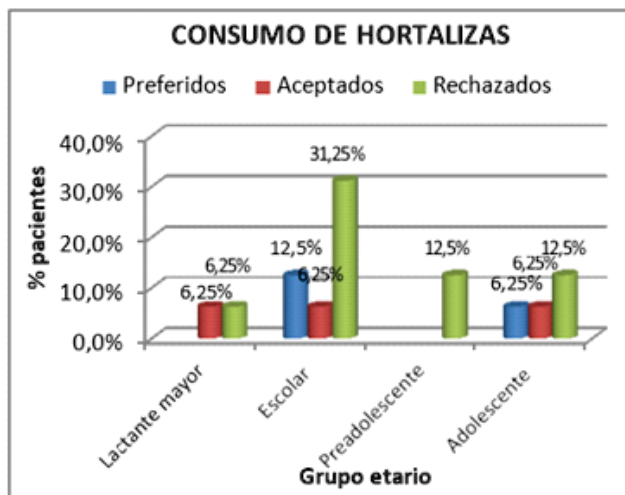


Figura 12. Identificación de los hábitos alimentarios (consumo de hortalizas) en los pacientes según el grupo etario

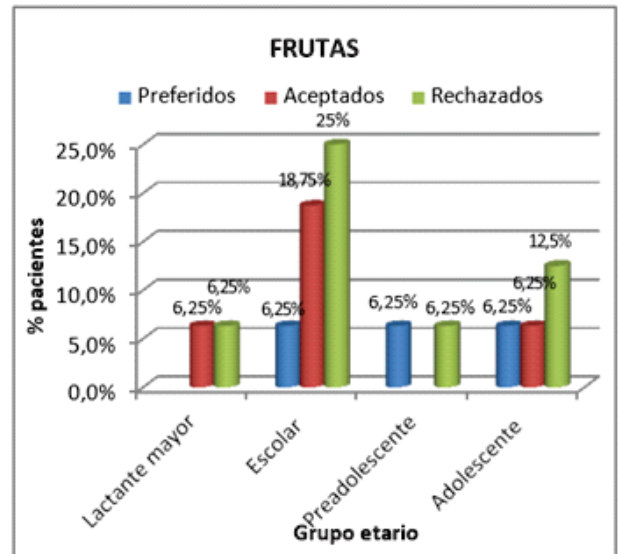


Figura 13. Identificación de los hábitos alimentarios (consumo de frutas) en los pacientes según el grupo etario

DISCUSIÓN

En la valoración nutricional, se tuvo en cuenta como indicador trazador, la talla para la edad, obteniendo que de los 16 pacientes, 5 se encontraban con talla adecuada para la edad, otros 5 presentaron riesgo de talla baja y 6 tuvieron talla baja; por lo anterior, se puede inferir, que

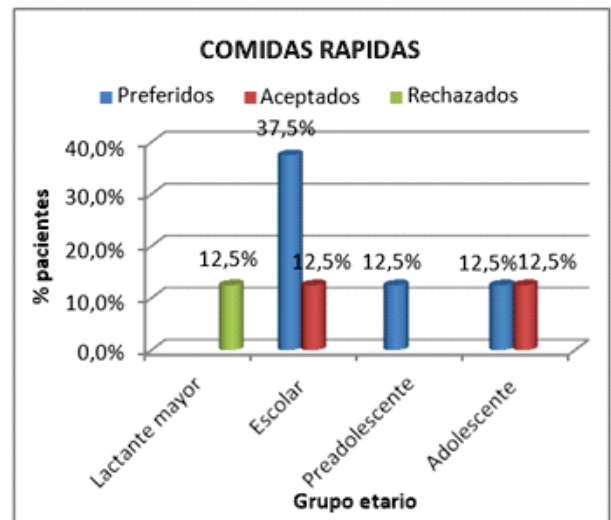


Figura 14. Identificación de los hábitos alimentarios (consumo de comidas rápidas) en los pacientes según el grupo etario

la patología influyó en el deterioro del estado nutricional de los pacientes en un 68.75%, ya sea por riesgo de talla baja o talla baja para la edad y el 31.25% presentó un resultado adecuado en la valoración nutricional.

Es importante aclarar que el estado nutricional se ve directamente afectado por la disminución del apetito presente en estos pacientes, como lo afirma la Neumóloga Chilena, Isabel Largo: “es difícil manejar la alimentación de estos enfermos que habitualmente presentan mal apetito por el estado infeccioso pulmonar y la sensación de saciedad dada por la ingesta permanente de secreciones espesas e infectadas, esto unido a que habitualmente tienen vaciamiento gástrico lento...”^{7,8}.

Al analizar el consumo usual de alimentos, evaluado mediante la historia nutricional, se pudo establecer que, a pesar de que los pacientes ingieren más calorías de las requeridas para cada grupo etario, éstos, en su mayoría, presentaron un estado nutricional inadecuado. Además se pudo concluir que la gran mayoría de los pacientes tienen inadecuados hábitos alimentarios debido a su alto consumo de comidas rápidas y al rechazo de alimentos ricos en fibra, vitaminas y minerales, como las frutas y las hortalizas.

“La cantidad de calorías recomendadas para los pacientes con FQ corresponde al 120-150% de las calorías recomendadas para personas sanas de su misma edad, sexo y composición corporal”^{9,10}. A pesar de que la mayoría de los pacientes atendidos consumían más calorías de las que necesarias, presentaron un estado nutricional inadecuado; gastroenterología consideró que posiblemente esta situación se debe a la errada administración de las enzimas pancreáticas en los diferentes tiempos de comida, respecto a la cantidad de grasas ingeridas, lo cual impide la transformación y correcta asimilación de los nutrientes obtenidos a través de la ingesta alimentaria.

“La respuesta inadecuada al tratamiento enzimático se define por la persistencia de los signos de malabsorción o bien, por dificultades en la ganancia adecuada de peso. Deben considerarse: factores dietéticos (omitir la toma de enzimas con colaciones, excesivo número de colaciones, pobre ajuste de la dosis de enzimas sobre comidas ricas en grasas), pobre adherencia al tratamiento (dificultades en administración de enzimas, mayormente en lactantes, negación al tratamiento

durante la adolescencia) y presencia de patologías gastrointestinales asociadas a la fibrosis quística (reflujo gastroesofágico, malabsorción de lactosa, síndrome de intestino corto)”¹¹.

Después de realizar una evaluación de la severidad de la enfermedad, por parte de neumología, se encontró que de los 16 pacientes atendidos, el 56% se encontraba clínicamente estable, el 31% tenía compromiso pulmonar y tan solo 13% obtuvo una mejoría en su afección pulmonar. Según la Revista Pediátrica Electrónica, “las infecciones pulmonares y el mayor trabajo respiratorio en las exacerbaciones agravan la desnutrición. El estado nutricional está relacionado directamente con la función pulmonar”^{12,13}.

Con la información obtenida al realizar las evaluaciones por parte de nutrición, trabajo social y psicología se pudo concluir, que la salud emocional de los pacientes con FQ, asociada fuertemente a la estabilidad del entorno familiar y al adecuado control de la patología, es uno de los posibles factores que más influyen en el estado nutricional, en la adherencia al tratamiento y por consiguiente, en el deterioro de la enfermedad. Esta situación se evidenció en aquellos pacientes que presentaron episodios depresivos y otros trastornos de ansiedad.

De acuerdo a lo anterior, se puede establecer que en la FQ, existe una relación entre el progreso de la malnutrición, el retardo del crecimiento y la disminución de los parámetros de función respiratoria, los cuales se asocian generando un impacto negativo en el pronóstico de la enfermedad. Por esto, se debe monitorizar de forma habitual el estado nutricional de los pacientes, asegurando que la ingesta alimentaria supla los requerimientos diarios y así influya favorablemente en la evolución de la patología, permitiendo prolongar la supervivencia de los pacientes.

“Es fundamental que el paciente sea tratado y seguido en programas de atención con concepto interdisciplinario, en el que la atención sea brindada por un equipo conformado por profesionales de neumología, gastroenterología, entre otros, para el adecuado seguimiento del paciente, permitiendo una intervención precoz y retardando así la progresión de la enfermedad”¹⁴⁻¹⁶.

REFERENCIAS

1. Héctor E, Amaya, S. Fibrosis Quística. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría 2011; 10, 99-110
2. Salcedo Posadas A, Gartner S, Girón Moreno RM, García Novo MD. Tratado de Fibrosis Quística. Madrid: Editorial Justim SL 2012
3. Gartner S, Cobos N. Cribado neonatal. En: Tratado de fibrosis quística. Editorial Justim SL Madrid 2012
4. Sociedad Argentina de Pediatría. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con Fibrosis Quística. Actualización. Resumen ejecutivo. Arch Argent Pediatr 2014; 112: 221-229
5. Ortigosa L. Fibrosis quística. Aspectos diagnósticos. Colombia Médica 2007; 38 (Supl 1):
6. Asociación Colombiana de Neumología Pediátrica. Guía de práctica clínica en el tratamiento del niño con fibrosis quística. Primera edición. Medellín, Colombia 2010
7. Largo-García I. Fibrosis Quística. Rev Ped Elec 2009; 6: 12
8. López-Legarrea P, Martínez JA. Nutrición en el enfermo con fibrosis quística. Nutr Clín Diet Hosp 2010; 30: 13-19
9. Gartner S, Moreno A, Cobos N. Tratamiento de la enfermedad respiratoria en la fibrosis quística. Tratado de neumología pediátrica. Madrid: Ergon 2003: 717-730
10. Castellanos RB, Blanco AC, García EG, Cañadell MG, Torres JM, Calvo MM. Consenso sobre diagnóstico y tratamiento de las alteraciones del metabolismo hidrocarbonado en la fibrosis quística. In Anales de Pediatría 2000; 53: 573-579
12. Consenso de Fibrosis Quística: IX aspectos nutricionales y gastroenterológicos. Buenos Aires, Argentina. Junio de 2014. (citado 2016, febrero 02). Disponible en: <http://www.sap.org.ar/staticfiles/educacion/consensos/consfqp/confqp9.htm#5>
13. Largo-García I. Fibrosis Quística. Rev Ped Elec 2009; 6: 5
14. Valés JG. Infecciones respiratorias en la fibrosis quística. Acta Médica 2000; 9: 39-43
14. Fundación Hospital Universitario de San José – Bogotá. Guía de manejo de Fibrosis Quística. Página 5. Disponible en: <http://190.25.230.243/kawak/UserFiles/File/HOS-NMG-GU-1%20GUIA%20DE%20MANEJO%20FIBROSIS%20QUISTICA.pdf>
15. Oliveira G, Oliveira C. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. Nutrición Hospitalaria 2008; 23: 71-86
16. Rubio González T, Amaro Ivonet G, Martínez Burger G. Atención multidisciplinaria a pacientes con fibrosis quística. Revista Cubana de Pediatría 1999; 71: 228-232