

## Incorporaciones recientes en el tratamiento nutricional y digestivo de la fibrosis quística

S. CARRASCO GANDÍA\*

### INTRODUCCIÓN

La Fibrosis Quística (F.Q.) es la causa más frecuente de insuficiencia pancreática en la infancia y de malnutrición refractaria en el niño y adolescente.

Se trata de una enfermedad hereditaria, que se transmite con carácter autosómico recesivo, siendo la incidencia de homocigotas entre 1/1500 y 1/6000 y la de portadores de 5 % (1 de cada 25).

El defecto básico de la enfermedad permanece desconocido, pero su conocimiento fisiopatológico ha avanzado significativamente.

Desde el punto de vista digestivo la primordial alteración es la insuficiencia pancreática junto a una alteración en los ácidos y sales biliares que condicionan la pérdida proteica y grasa por heces. Una alteración en la viscosidad del moco a nivel intestinal dificulta la absorción de la grasa que ha podido ser digerida. La alteración hepática suele ser una manifestación más propia del adulto o niño más mayor pero también puede presentarse a cualquier edad, incluso ser la primera manifestación de la enfermedad.

Las innovaciones más relevantes en el aspecto digestivo y nutricional en la F.Q. en la última década se resumen en:

1. Valoración de la importancia que supone la *nutrición* en la enfermedad.
2. Introducción de nuevos enzimas.
3. Liberalización de la grasa en la alimentación.

### IMPORTANCIA DE LA NUTRICIÓN EN LA ENFERMEDAD

Durante muchos años se ha considerado al daño pulmonar como primordial responsable de la malnutrición y de la evolución de la enfermedad; sin embargo, recientes estudios demuestran que es posible obtener una rehabilitación nutricional y que existe clara relación entre la situación nutricional y la evolución de la enfermedad. Numerosas series demuestran mejoría de la supervivencia en clara relación a la situación del estado nutritivo, existiendo incluso mejoría de la situación pulmonar.

En la Fig. 1 se muestran las causas que contribuyen a la malnutrición en la fibrosis quística. De todas ellas, el aporte inadecuado de nutrientes es el hecho más relevante (Fig. 2) y ello queda demostrado mediante la recuperación que puede lograrse después de un incremento significativo del aporte energético.

Actualmente se discute la influencia del estado nutricional sobre la enfermedad

\* Unidad de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil: La Paz. Universidad Autónoma. Madrid.  
\* Presentado en el II Memorial Guillermo Arce, setiembre 1989.  
\* Con la colaboración de NESTLE.

FIBROSIS QUISTICA Y CRECIMIENTO



FIG. 1

FIBROSIS QUISTICA Y BALANCE ENERGETICO

ENFERMEDAD PULMONAR

- Infección
- Respiración

MALABSORCIÓN

- Insuficiencia pancreática
- Sales biliares

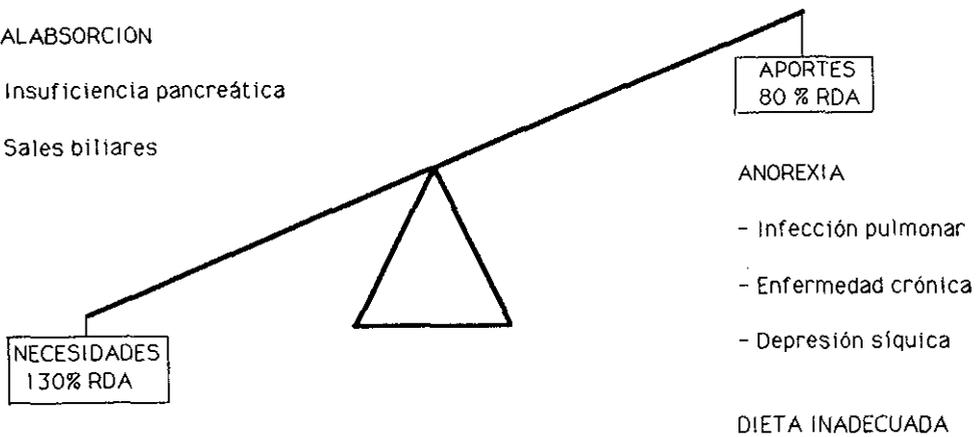


FIG. 2

pulmonar (Fig. 3). Es evidente que pacientes previamente desnutridos han logrado una mejoría global y de la supervivencia tras mejorar su nutrición, pero es difi-

cil asegurar que éste sea el único factor ya que se han experimentado cambios sustanciales en el tratamiento de la enfermedad pulmonar.

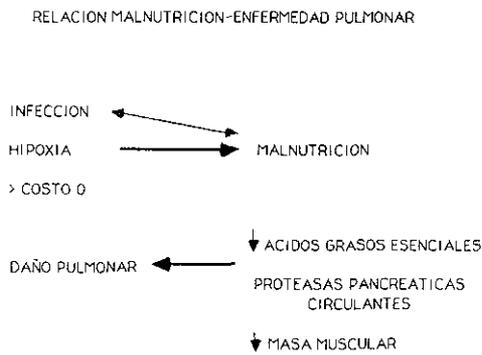


FIG. 3

### NUEVOS ENZIMAS PANCREÁTICOS

Los enzimas pancreáticos convencionales utilizados durante años han supuesto una ayuda en el tratamiento de la insuficiencia pancreática, pero obligaban a realizar restricción de la grasa en la alimentación con objeto de controlar la esteatorrea significativa y mejorar las características de las deposiciones. Su eficacia era limitada, debido a su inactivación parcial o total a nivel gástrico. Tampoco el empleo de tabletas con cubierta entérica, resistentes al medio ácido y con disolución en medio alcalino, mejoró los resultados clínicos, ya que las tabletas tenían una retención gástrica dificultando su efecto a nivel duodenal.

Los enzimas pancreáticos en forma de micoesferas de cubierta entérica han supuesto un avance muy importante, por su protección frente al contenido gástrico, lo que permite una eficacia muy superior. Además, su efecto es mayor al logrado con el uso de enzimas convencionales + antiácidos o cimetidina, no habiéndose conseguido mejores resultados con la adición de sales biliares.

Estos preparados deben administrarse con las comidas, al principio de las mismas y la dosis es individualizada para ca-

da paciente, siendo la media 2-3 cápsulas por comida.

### APORTE NORMAL DE GRASA EN LA ALIMENTACIÓN

El cambio más importante ocurrido en los últimos años en el tratamiento nutricional de la F.Q. ha consistido en la liberalización del aporte de grasa en la alimentación.

Durante muchos años se han usado dietas hipograsas para reducir la esteatorrea y conseguir mejoría del hábito intestinal. Tras la introducción de los enzimas de microesferas de cubierta entérica, surge una nueva forma de enfoque nutricional. En 1970 el centro de F.Q. de Toronto, instaura en sus pacientes alimentación con aporte normal de grasa (40 % del aporte calórico), obteniendo resultados satisfactorios aun a expensas de una pérdida mayor de grasa en algunos pacientes. Sobre ello se reflexiona y se impone el uso de alimentación normal con lo que se consigue el aporte energético deseado; dado por un lado al mayor aporte energético difícil de obtener restringiendo la grasa y a la mejor tolerancia de una dieta menos restrictiva con aporte normal de grasa.

Con estas medidas es factible mantener o recuperar la nutrición en aquellos pacientes cuyos requerimientos no se vean muy incrementados (130 % de RDA) y que mantengan apetito conservado. Sin embargo, algunos enfermos presentan necesidades muy elevadas (200 % RDA). Esta situación suele darse precisamente en pacientes deteriorados, con infección recurrente y problema pulmonar grave con escasa ingesta calórica. En este grupo surge el verdadero problema de la nutrición. En el momento actual se dispone de dos tipos de medidas:

1. Medidas no invasivas: Aporte de suplementos nutricionales con preparados hiperenergéticos.
2. Aporte de una alimentación hiper-calórica mediante técnicas invasivas: Nutrición enteral a débito continuo y gastrostomía.

Por último otras medidas tales como la suplementación con Taurina pueden suponer una ayuda terapéutica si bien su alcance en el momento actual no está bien definido, ya que si bien los resultados obtenidos hasta la actualidad son esperanzadores, el número de estudios es escaso y con resultados no unánimes.

#### BIBLIOGRAFIA

1. LERG, L.; DURIE, P. R.; PENCHAR, Z. M. B.; COREY, M. L.: *Effects of long-term nutritional rehabilitation on body composition and clinical status in malnourished children and adolescents with cystic fibrosis*. The Jour. of Pediatrics. 1985; 2: 225-33.
2. SHEPHERD, B. J.; BENNETT, T. D.; COOKSLEY, N. G. E. and WARD, L. C.: *Changes in body composition and muscle protein degradation during nutritional supplementation in nutritionally growth-retarded children with cystic fibrosis*. Jour. of Pediatrics. Gastroenterol. Nutr. 1983; 2: 439-45.
3. COREY, M. L.; GASKION, K.; DURIE, P.; LEVINSON, H.; FURSTNER, G.: *Improved prognosis in CF patients with normal fat absorption*. J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 1983; 3 (Sup. 1): 99-105.
4. DODGE, J. A.: *Nutritional requirements in cystic fibrosis. A Review*. J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. Vol. 7. Sup. 1, 1988, 58-81.
5. PARSON, H. G.; BEANDRY, P.; DUMOS, A.; PERCHARZ, P. B.: *Energy needs and growth in children with cystic fibrosis*. J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 1983; 2: 44-9.
6. GRAND, R. J.: *Pediatric nutrition: Theoretical and practice*. USA. Butterworths 1987.
7. BELLI, D. C.; LEVY, E.; DARLING, P. *et al. Taurine improves the absorption of a fat meal in patients with cystic fibrosis*. Pediatrics 1987; 80: 517-23.