

Hospital Universitario “General Calixto García”
Facultad de Ciencias Médicas “Calixto García”

Valoración del estado nutricional y sus complicaciones en pacientes adultos con fibrosis quística

Dra. María Matilde Socarrás Suárez,¹ Dra. Miriam Bolet Astoviza,¹ Dr. Fidel Rodríguez Cala² y Dra. Ileana Castañeda Abascal³

Resumen

Se estudiaron 39 pacientes adultos con fibrosis quística atendidos en el Hospital “General Calixto García” durante el año 1998 para describir el estado nutricional y relacionarlo con los resultados del esputo bacteriológico, con las complicaciones y con la función pulmonar. Se realizaron evaluaciones antropométricas: peso y talla y se calculó el IMC, así como pruebas funcionales respiratorias. Se encontró un mayor porcentaje de pacientes con desnutrición energético nutricional (51,3 %), de estos, 6 pacientes tuvieron infección respiratoria bacteriana, predominó la pseudomona y los estafilococos. Se halló que todos los desnutridos presentaban complicaciones, las más frecuentes fueron las respiratorias y se observó asociación significativa entre el estado nutricional y la presencia de complicaciones. La mayoría de los desnutridos tuvieron una función pulmonar baja. Se realizó un análisis descriptivo porcentual de los resultados y se utilizó la prueba no paramétrica χ^2 con nivel de significación de $p=0,05$.

Palabras clave: Fibrosis quística, desnutrición, exceso de peso, complicaciones, función pulmonar.

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen localizado en el brazo largo del cromosoma 7 que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (RTFQ), la tasa de enfermos se sitúa entre el 2 y el 5 %.^{1, 2} El trastorno genético altera la función de las glándulas exocrinas que producen secreciones de mayor viscosidad. Aunque es una enfermedad multisistémica, la expresión clínica depende del órgano más afectado y se destacan por su frecuencia e intensidad los síntomas respiratorios y los digestivos.² Los primeros síntomas y signos aparecen de forma típica en la infancia, aunque aproximadamente al 3 % de los pacientes se le diagnostica en la edad adulta. Por los avances del tratamiento, más del 25 % de los pacientes alcanzan los 30 años y más del 9 % sobreviven después de esa edad.^{2 - 4} y se estima que los nacidos en el año 2000 superarán los 40 años.² La FQ diagnosticada en la edad adulta difiere considerablemente de la forma de presentación en la infancia. Aproximadamente el 90 % de los pacientes presenta clínica

respiratoria con alteración de la función pulmonar de leve a moderada o incluso normal, y tan sólo un 15 % tiene insuficiencia pancreática.^{2, 3}

La incidencia de FQ varía entre diferentes países atendiendo a las características étnicas, de 1 en 303 caucasianos y de 1 en 13 804 afroamericanos.^{5, 6}

Los datos disponibles sobre el estado nutricional del paciente con FQ en Latinoamérica son alarmantes. Las tasas de desnutrición son elevadas y la mayoría de los pacientes no reciben un asesoramiento y un apoyo nutricional adecuado.⁶

En la FQ existen factores importantes que influyen en el estado nutricional como son: la malabsorción intestinal, la insuficiencia pancreática, la esteatorrea, aumento del metabolismo por infecciones crónicas y una disminución de la ingesta alimentaria.^{7, 8}

La desnutrición favorece la infección y ésta agrava la desnutrición, así se crea un círculo vicioso que es necesario romper con una alimentación adecuada.^{7,9} La mala nutrición por defecto altera el sistema inmunológico y puede acelerar los daños de la infección crónica a las vías respiratorias que finalmente conducen a exacerbaciones respiratorias, disminución de la función pulmonar, y lleva a la insuficiencia respiratoria y pérdida de peso.^{3,8} En la FQ, el estado nutricional y la infección pulmonar, ocupan un lugar importante en la evolución de la enfermedad.¹⁰

Un porcentaje elevado de pacientes con fibroquística sufren trastornos digestivos y nutricionales y se complican con infecciones respiratorias recidivantes y otras complicaciones, lo cual contribuye a la mortalidad a largo plazo. Es importante relacionar la nutrición con la supervivencia en pacientes con fibrosis quística, pues el estado nutricional de los mismos condicionan la evolución y repercute sobre la infección y afectación pulmonar.¹⁰⁻¹²

La desnutrición puede influir negativamente en la enfermedad pulmonar pues, entre otros aspectos, la capacidad diafragmática está disminuida en los desnutridos.^{8, 13, 14} Por todo lo antes planteado nos propusimos describir el estado nutricional y relacionarlo con los resultados de los esputos bacteriológicos, con las complicaciones y con la función pulmonar de estos enfermos.

Métodos

Se realizó un estudio descriptivo de 39 pacientes adultos de ambos sexos con diagnósticos de FQ que se atendieron en la Consulta de Neumología del Hospital “General Calixto García”, desde enero a agosto de 1998. Se determinó la frecuencia de pacientes con FQ según grupos de edades (< de 30 años y \geq de esa edad) dado que se conoce que la frecuencia de pacientes con esta enfermedad disminuye a partir de los 30 años. A todos los pacientes se les realizó la evaluación nutricional mediante mediciones antropométricas (peso y talla) y se calculó el índice de masa corporal (IMC) o de Quetelet de la siguiente manera peso (kg) /talla (m).² Se consideró el IMC normal entre 18,5 y 24,9 kg/m,² desnutrido

$< 18,5 \text{ kg/m}^2$ y exceso de peso¹⁵ (sobrepeso y obeso) $\geq 25 \text{ (kg) / m}^2$ Se les indicó esputo bacteriológico para detectar infección respiratoria bacteriana asociada.

Se determinaron las complicaciones que presentaron estos pacientes, y se clasificaron en respiratorias: exacerbaciones respiratorias, sinusitis, pólipos nasales, insuficiencia respiratoria, otitis, neumotórax y hemoptisis y las complicaciones digestivas: reflujo gastroesofágico, pancreatitis, dolor abdominal, litiasis, afecciones biliares y hepáticas.

También se determinó la influencia del estado nutricional sobre la función pulmonar de estos pacientes, se les realizó espirometría para medir la capacidad vital forzada (FVC) y el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV_1) buscando signos de insuficiencia respiratoria. Se consideraron normales las respuestas a ambas pruebas ≥ 80 y bajo, las que tuvieron resultados menores de este valor.

Se realizó un análisis descriptivo porcentual de los resultados y se utilizó una prueba de chi cuadrado (χ^2) con un nivel de significación $p= 0,05$ para determinar asociación entre las variables propuestas en los objetivos. Los resultados se presentan en tablas de contingencia y de frecuencias.

Resultados

Se observó un mayor porcentaje de pacientes con desnutrición energético nutricional (DEN), como se observa en la tabla 1.

Tabla 1. Pacientes con fibrosis quística según estado nutricional

Estado nutricional	n	%
Desnutrido	20	51,3
Normal	17	43,6
Exceso de Peso	2	5,1
Total	39	100

Fuente: Historias clínicas.

Se estudiaron 39 pacientes, 25 tenían menos de 30 años (64,1 %) y 14 presentaban 30 años o más (fig.).

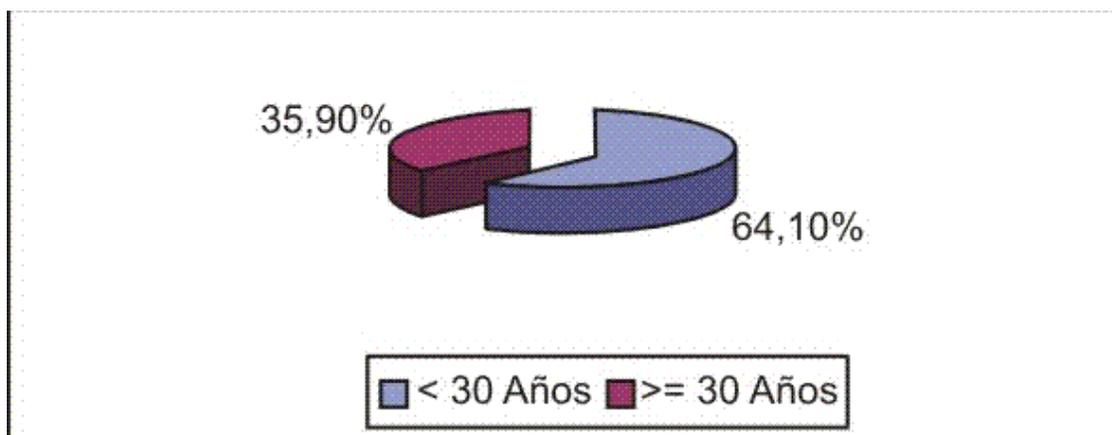


Fig. Frecuencia de pacientes con fibrosis quística según edad.

De los 20 desnutridos, 14 tuvieron esputos bacteriológicos negativos. Se encontró que 7 pacientes presentaron infección bacteriana en los esputos y de ellos, 6 estaban desnutridos. No se observó relación entre el estado nutricional y los resultados del esputo $\chi^2 = 4,090$, $p = 0,1293$ (tabla 2).

Tabla 2. Pacientes con fibrosis quística según estado nutricional y resultados de esputos bacteriológicos

Estado nutricional	Resultados de esputos bacteriológicos					
	Positivo		Negativo		Total	
	n	%	n	%	n	%
Desnutrido	6	30,0	14	70,0	20	51,3
Normal	1	5,9	16	94,1	17	43,6
Exceso de peso	0	0,0	2	100	2	5,1
Total	7	17,9	32	82,1	39	100

$$\chi^2 = 4,090; p = 0,1293.$$

El germen que predominó fue la pseudomona: 5 pacientes. El otro germen encontrado fue el *Staphilococcus aureus*.

Todos los pacientes con desnutrición presentaron complicaciones graves, mientras los normopesos se complicaron en el 76,5 % y los 2 con exceso de peso también, dichas complicaciones generalmente fueron menos graves $\chi^2 = 5.768$; $p = 0,0116$ (tabla 3).

Tabla 3. Pacientes con fibrosis quística según estado nutricional y la presencia de complicaciones

Estado nutricional	Complicaciones	
	Graves	Menos graves
Desnutrido	7	0
Normal	1	16
Exceso de peso	0	2
Total	8	18

	Sí		No		Total	
	n	%	n	%	n	%
Desnutrido	20	100	0	0	20	51,3
Normal	13	76,5	4	23,9	17	43,6
Exceso de peso	2	100	0	0,0	2	5,1
Total	35	89,7	4	10,3	39	100

$$x^2 = 5,768; p = 0,0163.$$

Las complicaciones más frecuentes fueron las exacerbaciones respiratorias, hemoptisis, insuficiencia respiratoria y sinusitis, entre otras, seguidas de las digestivas como el reflujo gastroesofágico, litiasis vesicular, dolor abdominal, afecciones biliares y hepáticas.

Fallecieron 2 pacientes que eran desnutridos graves (IMC < 16 kg/ m²) colonizados por Pseudomonas los que presentaron exacerbaciones respiratorias y hemoptisis.

En cuanto a la capacidad ventilatoria forzada (CVF), la mayoría de los desnutridos (65,0 %) tuvieron función pulmonar baja (< 79,9 %) y en los pacientes normopesos fue normal en el 88,0 % ($x^2 = 8,067; p = 0,005$). En la ventilación espiratoria funcional en un segundo (FEV₁) hubo un porcentaje elevado de desnutridos con dichas pruebas funcionales respiratorias bajas (tabla 4), al igual que los normopesos (82,3 %) ($X^2 = 16,026; p = 0,000$).

Tabla 4. Pacientes con fibrosis quística según estado nutricional y función pulmonar

Estado nutricional	Función pulmonar								
	Baja	Normal	Baja	Normal	Baja	Normal	Total		
	< 79,9 %		80 %		< 79,9 %		80 %		
	n	%	n	%	n	%	n	%	n
Desnutrido	13	65	7	35	16	80	4	20	20
Normal	2	11,7	15	88	14	82,3	3	17,6	17
Exceso de peso	0	0	2	100	2	100	0	0	2

$$X^2 = 8,067; p = 0,005.$$

$$X^2 = 16,026; p = 0,000.$$

Discusión

El estado nutricional que prevaleció fue la DEN; lo que coincidió con lo hallado por otros autores,^{16- 18} quienes reportan alta prevalencia de desnutrición en la FQ.

La FQ es una enfermedad multisistémica con pérdidas energéticas elevadas como consecuencia de la malabsorción, aumento de las demandas metabólicas (fiebre, infecciones frecuentes, alteraciones cardíacas y trabajo respiratorio adicional), disminución del apetito que se hace más marcado a medida que empeora la enfermedad.^{3, 7, 9,10 - 12, 17}

En nuestro estudio hubo un menor porcentaje de casos que sobrepasaron los 30 años de edad, esto coincide con lo hallado por otros autores,^{2 - 4, 12, 16} ya que los pacientes fallecen por las complicaciones debidas a la enfermedad.

Hubo un mayor porcentaje de casos desnutridos en los que no se encontró infección bacteriana en los esputos, a pesar que tuvieron sepsis respiratorias frecuentes, estos resultados no coinciden con los publicados por otros investigadores.^{3, 12, 18 - 21}

De los 7 pacientes con esputos positivos, 6 estaban desnutridos. La desnutrición puede alterar el sistema inmunológico y acelerar los daños de la infección.^{1, 8, 11}

La FQ es una enfermedad crónica hereditaria que comienza desde la niñez, por lo que estos pacientes presentan infecciones a través del tiempo con diferentes microorganismos.^{2, 3, 11}

Harrison y otros autores^{3,12,18,20} plantean que los microorganismos más frecuentes en el esputo al comienzo de la enfermedad son el *Haemophilus influenzae*, el *Stafilococcus aureus* y, posteriormente, la *Pseudomona aeroginosa*, lo cual coincide con nuestros resultados.

Todos los desnutridos tuvieron complicaciones, las más frecuentes fueron las respiratorias, esto coincide con lo expresado por diferentes autores,^{2,3,11,18,19} que refieren que el sistema respiratorio es el más afectado, marcan el pronóstico y la supervivencia de dichos enfermos, la insuficiencia respiratoria es la causa de muerte en el 95 % de ellos.

En la enfermedad pulmonar avanzada es frecuente la presencia de pequeñas cantidades de sangre en el esputo y parece estar asociada con la infección pulmonar.^{2,3,18,19} La hemoptisis masiva es peligrosa para la vida del paciente. Pueden aparecer además pólipos nasales, sinusitis y dedos hipocráticos.^{3,18,22-24}

Las complicaciones digestivas se observan en menor cuantía, se encontró insuficiencia pancreática, dolores abdominales crónicos, litiasis vesicular y hepatopatías. Estas complicaciones se hacen más evidentes en la edad adulta.^{6,23,24}

Los 2 pacientes fallecidos tenían una desnutrición grave, estaban colonizados por *Pseudomonas* y tuvieron exacerbaciones respiratorias; insuficiencia respiratoria y hemoptisis. Esto coincide con otros autores,^{1,2,11,12,24-27} que plantean que la supervivencia de los casos con esta enfermedad, no solo está relacionada con la gravedad y la progresión de la misma, sino también con el estado nutricional.

Los pacientes desnutridos tuvieron mayor afectación de la función respiratoria, esto coincide con otros investigadores.^{3, 8, 10-13, 22 - 28}. Se observó que el FEV₁ tuvo una relación directa con el estado nutricional (a mejor estado nutricional, mejor es el FEV₁). Diversos autores^{10,11,28} dicen que el IMC es uno de los mejores predictores de los cambios en la función pulmonar.

El estado nutricional de los pacientes con FQ condiciona la evolución y repercute sobre la infección y afectación pulmonar.^{9,11,28} Hubo pacientes normopesos con función pulmonar más deficiente con caída del FEV₁ (< FEV₁). Hay autores que confirman la sospecha de que la hiperactividad bronquial es un factor de mal pronóstico en la evolución de la FQ.^{22, 24}

La serie estudiada estuvo compuesta por pacientes que presentaron formas ligeras de la enfermedad en su evolución y otros a los que se les realizó el diagnóstico en la edad adulta pues tenían diagnóstico de asma, por lo que en su mayoría van a tener valores de FEV₁ bajos, lo que es un indicador de la obstrucción bronquial.

Summary

39 adult patients with cystic fibrosis that received medical attention at “General Calixto García” Hospital during 1998 were studied to describe the nutritional status and relate it to the results of the bacteriological sputum, to complications and to the pulmonary function. Anthropometric evaluations of weight and height were carried out, their BMI was calculated, and functional respiratory tests were done. It was found a higher percentage of patients with energy malnutrition (51.3 %). Of them 6 patients had respiratory bacterial infection. *Pseudomonas* and *staphylococcus* predominated. It was observed that all the malnourished presented complications. The most common complications were the respiratory ones. It was detected a significant association between the nutritional status and the presence of complications. Most of the malnourished had a low pulmonary function. A descriptive percentage analysis of the results was made and the non-parametric x 2 test with a significance level of $p = 0.05$ was performed.

Key words: Cystic fibrosis, malnutrition, overweight, complications, pulmonary function.

Referencias bibliográficas

1. Van Heeckeren AM, Schluchter M, Xue L, Álvarez J, Freedman S, St George J. Nutritional

- effects on host response to lung infections with mucoid *Pseudomonas aeruginosa* in mice. *Infect Immun* 2004 Mar;72(3):1479-86.
2. Togores B, Sigritz N. Fibrosis quística en el adulto. *Rev Española La Medicina hoy* 2001 Jun;61 (1993):36.
 3. Boucher RC. Fibrosis quística. En: Harrison. Principios de Medicina Interna. Vol I. Washington: MC Graw-Hill;Interamericana:1994.p.1373-6.
 4. Cystic Fibrosis Foundaation. Patient Registry 1995. Annual Data eport, Bethersda, Mayland August, 1996. p.96- 9.
 5. Hamosh SC, Fitz Simmons M, Macek J, Mackova A, Hilman B, Selden RF, et al. New CF incidence Data and Phenotype Comparison of African- American and Caucasian CF. *Patients Pediatric Pulmonology tenth Annual North American Cystic Fibrosis Conference Wiley- Liss, (Supp. 13), Septiembre 1996;p14.*
 6. Amaro Ivonnet G. Aspectos fundamentales de la fibrosis quística. [http:// fcmfajardo sld.cu/ 2002/ conferencia/ pediatr.](http://fcmfajardo.sld.cu/2002/conferencia/pediatr) III Congreso Estudiantil Virtual de Ciencias Médicas Hospital Pediátrico Docente Infantil. Santiago de Cuba. CEV 2002.
 7. Beghin L, Michaud L, Turck D, Gottrand F. Technical aspects and relevance of energy expenditure and physical activity assessment in clinical research for cystic fibrosis patients. *Arch Pediatr.* 2005 Jul;12(7):1139-44.
 8. Nestlé A. Trastornos digestivos y nutricionales. *Nestle Nutrition. Services. México* 1991; 49(1):1, 4,53, 54.
 9. Adde FV, Rodriguez JC, Cardoso AL. Nutritional follow –up of cystic fibrosis patients: The role nutrition education. *J Pediatr (Río J),* 2004;80(6):475-82.
 10. Babete S, Zemel BS, Jawad A, Stalling VA. A longitudinal patterns of growth and pulmonary function in 5 to 8 year old children with Cystic Fibrosis from the Cystic Fibrosis foundation patient registry *Pediatric Pulmonology. Tenth Annual North American Cystic Fibrosis Conference, Florida. Wiiley- Less Supplement 13, September 1996:102-3.*
 11. Van Heeckeren AM, Shluchter M, Xue L, Álvarez J, Freedman S, ST George J et al. Nutritional effects on host response to lung infections with mucoid *pseudomonas aeruginosa* in mice. *Infect inmun* 2004 Mar;72(3):1479-86.
 12. Rosenfeld M, Davis R, Pepe M, Ramsey B, Fiz Simmons S. The gender grap in Cystic Fibrosis Mortality. *Pediatric Pulmonology. Tenth Annual North American Cystic Fibrosis Conference, Florida. Wiiley- Less Suplem 13, Sept 1996;p.97-8.*

- Howard L. Nutrición enteral y parenteral. En: Harrison. Principios de Medicina Interna. 13 ed. Washington: Mc Graw-Hill;Interamericana: 1994.p. 549.
14. Murciano D, Rigeand D, Pingleton S et al. Diaphragmatic function in severely malnourished patients with anorexia nervosa. Effects of malnutrition. Am J Respir Crit Care Med 1994;150 (6PTI):1569-74.
15. World Health Organization. Obesity: preventing and managing the global epidemic. Geneva: WHO;1998.
16. Musilova S, Musil J, Kvapil M. Cystic Fibrosis a serious disease affecting the nutritional status and energy requirements in adults patients. Unit Lek;1996,Mar;42(3):171-4.
17. Salomodina LV, Kruglink VI, Ladado KS, Borovik JE, Roslaustsera EA, Semenova NN et al. Specialized products for nutrition of children with Mucoviscidosis. Vopr Piter 1995(2):17-20.
18. Von Gotz F, Haussler S, Jordan D, Saravanamuthu SS, Wehmhoner D, Strussmann A et al. Expression Analysis of a Highly Adherent and Cytotoxic Small Colony Variant of Pseudomonas aeruginosa Isolated from a Lung of a Patient with Cystic Fibrosis. J Bacteriol. 2004;186(12):3837-47.
19. Boucher RC. New concepts of the pathogenesis of cystic fibrosis lung disease. Eur Respir J 2004 Jan;23(1):146-58.
20. Robinson P, Carzino R, Armstrong D, Olinsky A. Pseudomonas cross-infection from cystic fibrosis patients to non-cystic fibrosis patients: implications for inpatient care of respiratory patients. J Clin Microbiol 2003 Dec;41(12):5741.
21. Yankaskas JR; Marshall BC; Sufian B; Simon RH; Rodman D
University of North Carolina, Chapel Hill. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. Chest 2004 Jan;125(1 Suppl):1S-39S.
22. Hart N, Tounian P, Clement A, Boule M, Polkey MI, Lofaso F et al. Nutritional status is an important predictor of diaphragm strength in young patients with Cystic Fibrosis. Am J Clin Nutr. 2004 Nov; 80(5):1201-6.
23. Martí E, Fragoso T, Sagaró E, Rojo M, Delgado M. Manifestaciones digestivas en pacientes con fibrosis quística. Rev Cubana Pediatr 1996; 68(2):220-2.
24. Maíz L, Baranda F, Coli R, Prados C, Vendrell M, Escribano A et al. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Arch Broconeumol 2001;37 (8):316-24.
- 25.

Filtz Simmons SC, Fitzpatrick S, Thompson B, Aitkin M, Fiel S, Winnie G et al. A longitudinal study of the effects of pregnancy on 325 women with Cystic Fibrosis. Pediatric Pulmonology. Tenth Annual North American Cystic Fibrosis Conference, Florida: Wiley-Less, Suplem 13, 1996.p.99.

26.

Marshall BC. Pulmonary exacerbations in cystic fibrosis: it's time to be explicit!. Am J Respir Crit Care Med 2004 Apr 1;169(7):781-2.

27.

Kreemer R, Rodebeg A, Hadon B, Rossi E. Relative underweight in Cystic Fibrosis and prognosis. Acta Paediatr Scand 1997;67:33-7.

Recibido: 2 de julio de 2004. Aprobado. 25 de abril de 2005.

Dra. *María Matilde Socarrás Suárez*. Calle H No. 354 altos interior entre 15 y 17, 10400, Plaza, Ciudad de La Habana, Cuba. Correo electrónico: m.socarras@infomed.sld.cu

1

Especialista de II Grado en Nutrición. Master en Nutrición en Salud Pública. Profesora Auxiliar.

2 Especialista de I Grado en Neumología.

3 Especialista de II Grado en Bioestadística. Profesora Auxiliar.