

Hospital Pediátrico Universitario «William Soler»

## Pautas nutricionales en el niño fibroquístico

Dr. Lázaro Rodolfo Alfonso Novo<sup>1</sup>

---

### RESUMEN

La fibrosis quística es la alteración genética de herencia autosómica recesiva más frecuente en la raza blanca. Habitualmente se manifiesta como enfermedad pulmonar obstructiva crónica, una típica elevación del cloro en el sudor, anormalidades gastrointestinales y nutricionales y azoospermia obstructiva que ocasiona la infertilidad masculina. Como enfermedad multisistémica crónica y progresiva, requiere de una terapia nutricional rigurosamente controlada. El desequilibrio energético-nutricional está dado por el aumento de las necesidades de energía y de proteínas, la disminución de la ingesta calórica y pérdidas aumentadas por las heces. Se hace necesaria la monitorización nutricional adecuada para proponer una intervención nutricional activa en un primer tiempo y, si la situación no se revierte, aplicar una intervención agresiva basada en soporte enteral a débito continuo. Estas medidas están encaminadas a favorecer la composición corporal, mejorar la afectación pulmonar, el desarrollo puberal y la calidad de vida del paciente.

*Palabras clave:* Fibrosis quística, malnutrición, manejo nutricional.

---

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad genética de herencia autosómica recesiva más frecuente en la raza blanca. Un defecto en el transporte epitelial del cloro genera una elevada viscosidad de las secreciones de las glándulas exocrinas, que provoca la obstrucción de los conductos biliares y pancreáticos, el intestino y los bronquios.)

Estas alteraciones favorecen la aparición de un cuadro clínico caracterizado por enfermedad crónica sinopulmonar, con colonización o infección persistente de las vías aéreas, alteraciones gastrointestinales y nutricionales como íleo meconial, insuficiencia pancreática, cirrosis biliar y fallo del crecimiento en grados variables, síndrome de pérdida de sal y azoospermia obstructiva.<sup>2</sup>

El desequilibrio energético nutricional que acompaña la FQ es causado por el aumento de las necesidades de energía y proteínas, la disminución de la ingesta calórica y las pérdidas aumentadas por las heces (esteatorrea).<sup>3</sup>

Los criterios diagnósticos que avalan la FQ son: uno o más de los hallazgos clínicos ya mencionados, o historia de FQ en un hermano o primo hermano, o despistaje neonatal positivo además las evidencias de disfunción del receptor transmembranoso de la fibrosis quística (CFTR, del inglés 'cystic fibrosis transmembrane receptor') demostrada por concentración elevada de cloro en el sudor, identificación de dos mutaciones causantes de la enfermedad (la más frecuente es la deltaf508), y demostración en el epitelio nasal de un transporte iónico anormal.<sup>4</sup>

Las bases del tratamiento están caracterizadas por la suplementación enzimática (preparados de alto contenido en lipasa) por vía oral, los antibióticos, la fisioterapia respiratoria y el soporte nutricional. Otras medidas terapéuticas son el trasplante pulmonar, la terapia intracelular y la terapia génica.<sup>5</sup>

## MONITORIZACIÓN NUTRICIONAL

- Exploración clínica y antropométrica (peso, talla, circunferencia cefálica, circunferencia mesobraquial y pliegue tricípital). Se deben considerar los índices nutricionales siguientes:
- peso/talla, talla/edad, área de músculo del brazo y área grasa del brazo;
- índice de masa corporal (índice de Quetelet): peso (kg)/talla (m<sup>2</sup>);
- índice de McLaren:

$$\frac{\text{peso actual/talla actual}}{\text{peso óptimo/talla óptima}} \times 100$$

- Valoración de la ingesta calórica (encuestas dietéticas):
  - recogida de la información cualitativa, cuantitativa (recuento del día anterior o de 24 h y encuesta-dietario de 3 a 7 días);
  - conversión de datos mediante tablas de composición de alimentos;
  - comparación de las recomendaciones nutricionales según grupos etarios.
- Investigaciones de laboratorio: hematometría, bioquímica, equilibrio ácido-básico, coagulación, pérdidas fecales de grasa y nitrógeno, vitaminas liposolubles y oligoelementos

## RECOMENDACIÓN ENERGÉTICO-NUTRIMENTAL EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

*Energía:* 120-130 % y hasta 150 % de las recomendaciones según edad en pacientes con fallo del crecimiento, pero en los pacientes que crecen normalmente y la esteatorrea está controlada, las recomendaciones coinciden con las propuestas según edad y sexo.<sup>6</sup>

*Proteínas:* 1 a 2 g/(kg × día); 12 a 15 % del valor calórico total.<sup>7</sup>

*Grasas:* Deben cubrir el 40 % del valor calórico total de la dieta. Alimentación rica en ácidos grasos esenciales (W6 y W3). El aporte de enzimas pancreáticas se debe ajustar a la ingesta del individuo, así se reduce al mínimo la mala digestión y la mala absorción. Los triglicéridos de cadena media (TCM) que no necesitan de fermentos biliares y pancreáticos para su absorción deben utilizarse en la dieta de estos pacientes.<sup>8</sup>

*Hidratos de Carbono:* 15 al 48 % del valor calórico total. Vigilar la función respiratoria pues el CO<sup>2</sup> es el producto final del metabolismo glucídico.<sup>9</sup>

Regularmente debe hacerse una reevaluación del paciente para determinar la suficiencia nutricional y permitir así un crecimiento y desarrollo adecuados. El cumplimiento de la dieta y la medicación prescrita debe ser continuado durante la adolescencia, ya que esa etapa de la vida está caracterizada por un crecimiento y desarrollo acelerados; además de un incremento de la actividad física. Por todo ello las necesidades nutricionales son elevadas. Las infecciones pulmonares, frecuentes durante dicho período, aumentan considerablemente las necesidades energéticas.

*Vitaminas y Minerales:* Deben ofrecerse vitaminas hidrosolubles, sobre todo vitamina C, por su acción antioxidante, y vitaminas liposolubles (A, D y E). Los minerales recomendados son hierro, sodio, zinc y selenio. Este último por su acción en el equilibrio entre agentes prooxidantes y antioxidantes, para evitar el estrés oxidativo. Las pérdidas excesivas de cloro y sodio por el sudor hacen necesario añadir a la dieta una cantidad adicional de sal.<sup>10</sup>

Las recomendaciones de cloruro sódico según edad son las siguientes:

- De 0 a 6 meses: 90 mg/(kg · día).
- De 7 a 12 meses: 45 mg/(kg · día).
- De 1 a 5 años: 0,5 g/día.
- De 6 a 10 años: 1 g/día
- Más de 10 años: 1,5 a 2 g/día

Las necesidades dietéticas se basan en la gravedad de los síntomas. Muchos niños con fibrosis quística presentan retraso en el crecimiento; por lo tanto el objetivo es proveer los nutrientes adecuados para un crecimiento y desarrollo normales. Las comidas con altos contenidos de proteínas y calorías son esenciales desde la infancia hasta la edad adulta. Las necesidades de energía pueden ser del 50 al 100 % mayores y las de proteínas, 50 % superiores a las cantidades diarias recomendadas.<sup>11</sup>

Recomendaciones para agregar proteínas y calorías a la dieta:<sup>12</sup>

- Comer pequeñas porciones de comida a lo largo del día.
- Inducir al niño a comer regularmente y mantener siempre alimentos nutritivos a su alcance.
- Permitir flexibilidad en la alimentación: si el niño no tiene hambre a la hora de la cena, entonces hacer lo posible por reforzar el desayuno, las meriendas y el almuerzo con alimentos agradables, a su gusto, sin descuidar el valor nutritivo.
- Adicionar queso rayado en las sopas, las salsas, las verduras, el arroz, las pastas y las carnes.

- Usar mantequilla en los panes o adicionarla como salsa para remojar verduras y frutas. Una cucharadita de mantequilla le agrega 45 calorías a las comidas. Se debe mezclar con las comidas calientes como sopas, vegetales, purés de papas, arroz y cereales cocidos.
- Adicionar trocitos de huevo cocido y pedacitos de queso a las ensaladas rápidas.
- El yogurt puede ser utilizado en las salsas para los vegetales (papas, habichuelas, zanahoria, calabaza) o como adobo en las ensaladas de frutas.

La dieta en la fibrosis quística debe cumplir una serie de lineamientos básicos encaminados a lograr la modificación de hábitos de alimentación, medida fundamental en el tratamiento de esta patología. Debe ser hipercalórica, variada, normal o elevada en grasas, rica en proteínas, agradable al paladar, adecuada en hidratos de carbono, vitaminas y oligoelementos y con un suplemento de cloruro de sodio.

### **LÍNEAS DE MANEJO NUTRICIONAL<sup>13</sup>**

a) Primera categoría. Todos los pacientes desde el momento del diagnóstico:

- Educación nutricional.
- Consejo dietético
- Enzimas pancreáticas.
- Vitaminas liposolubles.

b) Segunda categoría. Pacientes en riesgo nutricional. Relación peso/talla igual o mayor del 90 % del peso ideal:

- Intensificar educación nutricional.
- Aumentar ingesta calórica.
- Incrementar densidad calórica de los alimentos.
- Monitorización dietética precisa.

c) Tercera categoría. Considerada como intervención de soporte. Relación peso/talla entre 85 y 90 % del peso ideal:

- Todas las medidas anteriores.
- Suplementos orales.
- Aumentar densidad calórica de las comidas.
- Enzimas pancreáticas.
- Identificar y tratar alteraciones psicológicas, si necesario.

d) Cuarta y quinta categorías. Fase de rehabilitación nutricional. Relación peso/talla menor del 85 % del peso ideal:

- Nutrición enteral a débito continuo.
- Nutrición parenteral

El soporte nutricional en esta patología está orientado en dos vertientes:

a) Intervención nutricional activa:

- Reforzar la alimentación oral
- Valorar la malnutrición
- Aportar la dosis adecuada de enzimas pancreáticas
- Apoyo psicológico del paciente

b) Intervención nutricional agresiva.

c) Nutrición enteral a débito continuo. Este manejo nutricional permite mejorar el estado nutricional, estabilizar la afectación pulmonar, mejorar la composición corporal y elevar la calidad de vida. (14)

d) Nutrición parenteral. Solo se usa a corto plazo en pacientes que se encuentran en situaciones especiales como: tracto gastrointestinal con función muy alterada, cirugía digestiva, intestino corto, pancreatitis y gastroenterocolitis grave.

El estado nutricional del niño fibroquístico condiciona la evolución de la enfermedad, repercute sobre la afectación funcional y determina la supervivencia. El incremento de la supervivencia depende de los novedosos antimicrobianos para el tratamiento de las infecciones pulmonares, de la mejoría de los suplementos pancreáticos disponibles y del adecuado soporte nutricional y su monitorización.

Un equipo multidisciplinario compuesto por pediatra, enfermera, dietista, profesional de fisioterapia respiratoria, gastroenterólogo, inmunólogo, psicólogo y trabajador social, tomando decisiones colegiadas y dictando las intervenciones requeridas, asegura una adecuada evolución de la enfermedad y una mejor calidad de vida.<sup>15</sup>

La existencia de unidades de fibrosis quística en los hospitales pediátricos, con los requerimientos tecnológicos adecuados, son indispensables para el funcionamiento del equipo multidisciplinario.<sup>16</sup> La participación de la familia es de incalculable valor para lograr el éxito en las medidas antes mencionadas, sobre todo las encaminadas al manejo alimentario y nutricional.

---

## SUMMARY

Cystic fibrosis is the most frequent genetic disorder of autosomal recessive inheritance in Caucasians. It is ordinarily manifested as chronic obstructive pulmonary disease, typical rise of chlorine in sweat, gastrointestinal and nutritional anomalies and obstructive azoospermia that cause masculine infertility. As a multi-systemic chronic progressive disease, it demands strictly controlled nutritional therapy. Energy-nutritional imbalance is given by the increase of energy and protein requirements, reduction of caloric ingestion and heavy losses in feces. Adequate nutritional monitoring to submit active nutritional intervention in the first phase is necessary; then, if the situation does not change, aggressive intervention based on continuous enteral

feeding should be applied. These measures are aimed at favouring the body composition and improving the pulmonary condition, the puberal development and the quality of life of the patient.

*Key words:* cystic fibrosis, malnutrition, nutritional management.

---

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Andre Cantin MD. Investigación clínica en la Fibrosis quística. *Fibrosis quística*. 2002;12 (37):36-37.
2. Martí EC, Fragoso TA, Sagaró EG, Rojo M, Delgado BM. Manifestaciones digestivas en pacientes con Fibrosis quística. *Rev Cubana Pediatr*. 1996; 68(2):125-30.
3. Vásquez C, Idígoras C, Galaró MS, Municio MA, Aramburo N, Astigarraga I, y otros. Aumento de la supervivencia en niños con fibrosis quística. *An Esp Pediatr*. 1990;32(5): 407-12.
4. Ferrer Calvete J. Conferencia Europea de Fibrosis quística. *Fibrosis quística*. 2001;10(34): 16-7.
5. Suárez L, Maíz L, Escobar H. Alimentación y suplementos enzimáticos en la Fibrosis quística. VIII Congreso Latinoamericano de Fibrosis quística. III Jornada Hispanolatinoamericana. La Habana, Cuba. Octubre de 1997.
6. Lama R, Carrasco S, Antelo MC. Composición corporal y gasto energético en reposo en el niño con Fibrosis quística. III Congreso Nacional de Fibrosis quística. Valencia. España; 1995.
7. Wilson DC, Pencharz PB. Protein metabolism in Cystic Fibrosis. *Am J Clin Nutr*. 1996;64:643-44.
8. Ferrer Calvete J. Valoración del estado nutricional y requerimientos energéticos en la Fibrosis quística. VIII Congreso Latinoamericano de Fibrosis quística. III Jornada Hispanolatinoamericana. La Habana, Cuba. Octubre de 1997.
9. Bentur L, Kalnins D, Levison H, Corey M, Durie PR. Dietary intakes of young children with Cystic Fibrosis. Is there difference? *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1996;22:254-8.
10. De Abreu FS, Dodge JCH. Guidelines for the diagnosis and management of Cystic Fibrosis. WHO/HGN/ICF (M) A/GL 1996;2:5-12.
11. Martínez MI, Fernández A, Vercesi S, Segal E. Evaluación del comportamiento alimentario en pacientes con Fibrosis quística. *RNC*. 2005;14(3):95.
12. Martín IC, Plasencia D, González T. Afecciones pulmonares. Dieta en la Fibrosis quística. En: Martín IC, Plasencia D, González T. *Manual de Dietoterapia*. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2001. Pp.123-4.
13. Pedrón Giner C, Conde Gómez MT. Tratamiento dietético. En: Salcedo A, García Novo MD. *Fibrosis quística*. Madrid: Editorial Salcedo;1998. Pp.201-8.
14. Martínez MI, Fernández A, Vercesi S, Segal E. Nutrición enteral domiciliar en pacientes con Fibrosis quística. *RNC*. 2005;14(30):98.
15. Nadal JM, Bosch V, Sánchez R, Agüera J, Rodríguez C, Gimenez MA, y otros. Evolución de la situación nutricional en dos años, de un colectivo de pacientes

- con Fibrosis quística. VIII Congreso Latinoamericano de Fibrosis quística. III Jornada Hispanolatinoamericana. La Habana, Cuba. Octubre de 1997.
16. Rubio T, Amaro G, Martínez G. Atención multidisciplinaria a pacientes con Fibrosis quística. Rev Cubana Pediatr. 1999;71(4):68-72.

Recibido: 1 de febrero de 2007. Aprobado: 23 de mayo de 2007.

*Dr. Lázaro Rodolfo Alfonso Novo.* Calzada de Vento núm. 7916, esquina a Tercera, Altahabana, Boyeros. La Habana, Cuba. Apartado Postal: 8023, CP 10800.

Correo electrónico: [lanovo@infomed.sld.cu](mailto:lanovo@infomed.sld.cu)

**1 Especialista de II Grado en Pediatría. Máster en Nutrición en Salud Pública. Asistente de Pediatría de la Facultad de Medicina «Enrique Cabrera».**