

# Valoración del estado nutricional en un grupo de pacientes con fibrosis quística

I. Mora Gandarillas, G. Orejas Rodríguez-Arango, C. Bousoño García, R. Cue García, E. Ramos Polo, M. Crespo Hernández

**Resumen.** *Objetivos.* Evaluar el estado nutricional y determinar la eficacia de los suplementos orales de alto valor calórico en pacientes con fibrosis quística. *Pacientes y métodos.* Se estudian 20 pacientes con fibrosis quística (10 varones) con una edad media de 11,63 años (DE: 6,3), de los que el 60% recibe diariamente suplementos orales de alto valor calórico. Se realiza en ellos una valoración clínica y nutricional que incluye una encuesta dietética de tres días. Los pacientes se dividen en dos grupos en función de la ingesta de suplementos orales y de la presencia o ausencia de colonización pulmonar. *Resultados.* Los pacientes presentan una enfermedad leve o moderada. Los datos antropométricos se sitúan por debajo del valor ideal. No se observan diferencias significativas respecto a los aportes de calorías, macro y micronutrientes entre los pacientes que reciben y no reciben suplementos orales (excepto para el ácido fólico) y en general los aportes se acercan o superan las recomendaciones dietéticas establecidas. Los pacientes con colonización pulmonar presentan un mayor deterioro en los test de Shwachman y Brasfield, en el peso corporal, el pliegue subescapular y el índice nutricional y un incremento significativo de los niveles plasmáticos de inmunoglobulina A. *Conclusiones.* Una dieta libre hipercalórica permite mantener un estado nutricional adecuado en pacientes con fibrosis quística. Los suplementos orales deben indicarse de forma individualizada en base a encuestas dietéticas periódicas y teniendo en cuenta la situación clínica y antropométrica de cada paciente.

*An Esp Pediatr 1996;44:40-44.*

**Palabras clave:** Fibrosis quística; Nutrición.

## EVALUATION OF THE NUTRITIONAL STATUS OF A GROUP OF PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

**Abstract.** The objectives of this study were to evaluate the nutritional status and the efficiency of high density oral supplements in patients with cystic fibrosis. Twenty patients with cystic fibrosis (10 boys and 10 girls) with a mean age of 11.63 years (SD:6.3) were studied. Sixty percent of these patients were receiving high density oral supplements. A clinical and nutritional evaluation, including a three day evaluation of food intake, were performed. Patients were separated into two groups according to oral supplement intake and the presence or not of pulmonary colonization. We found the patients to have a mild to moderate clinical status. Anthropometric values were lower than ideal. Intake of calories, macronutrients and micronutrients were similar (except for folic acid) in both groups of patients and were close or above

the established dietetic recommendations for cystic fibrosis. Patients with pulmonary colonization scored lower in the Shwachman and Brasfield tests, had lower weights, subscapular skinfolds and nutritional indices, and higher plasma immunoglobulin A concentrations. We conclude that a free hypercaloric diet allows cystic fibrosis patients to maintain an adequate nutritional status. Oral supplements should be prescribed on an individual basis according to the results of periodic food records and clinical and anthropometric status evaluation.

**Key words:** Cystic fibrosis; Nutrition.

## Introducción

La supervivencia de los pacientes con fibrosis quística (FQ) ha aumentado sensiblemente en la última década<sup>(1,2)</sup>, debido a un tratamiento más agresivo de las infecciones pulmonares y a un abordaje nutricional acorde con las necesidades calóricas incrementadas de estos pacientes<sup>(3,4)</sup> que se establecen entre el 120-150% respecto a las Recommended Dietary Allowances (RDA)<sup>(5,6)</sup> y alcanzan el 200% en las fases de infección broncopulmonar. Estas medidas, junto a la administración de enzimas pancreáticas micronizadas con cubierta entérica y de suplementos vitamínicos y minerales contribuyen a que los pacientes con FQ se aproximen a los patrones de crecimiento y desarrollo de la población normal.

Desde hace más de una década, adaptamos la política nutricional en los pacientes con FQ a las nuevas recomendaciones basadas en la experiencia del Grupo de Toronto<sup>(6)</sup>. En pacientes con enfermedad leve o moderada, aconsejamos una dieta libre, bien balanceada e hipercalórica a la que contribuye la ingesta de suplementos orales de alto valor calórico en forma de batidos o puddings para mejorar el aporte energético y aproximarlos a las necesidades incrementadas de los pacientes con FQ.

Se plantea el estudio transversal de un grupo de pacientes con FQ controlados en nuestra unidad, evaluando sus estados clínico y nutricional, atendiendo especialmente a los efectos que la ingesta de suplementos orales de alto valor calórico, durante largos períodos de tiempo, tiene sobre la nutrición de los pacientes que los ingieren.

## Pacientes y métodos

Se estudian 20 pacientes con FQ (10 varones) con una edad media de 11,63 años (DE: 6,3) y un rango de 1,4-20,4 años. El 60% de ellos recibe diariamente suplementos orales de alto valor calórico: PentadrinK® (Nutricia) y/o Sustacal® (Mead

Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias.  
Facultad de Medicina. Universidad de Oviedo.

Correspondencia: I. Mora Gandarillas,  
Sánchez del Río 14, 4º G. 33001 Oviedo.

Recibido: Mayo 1994

Aceptado: Julio 1995

Tabla I Características antropométricas expresadas como score de la desviación estándar (SDS)

	Media (DE)	95% Intervalo de confianza	
Peso	-0,62 (0,92)	-1,03	-0,22
Talla	-0,73 (1,21)	-1,26	-0,2
Perímetro braquial izquierdo	-0,91 (0,95)	-1,31	0,45
Pliegue tricúspital	-0,68 (0,76)	-1,01	-0,27
Pliegue subescapular	-0,65 (0,39)	-0,86	-0,47
Índice masa corporal	-0,25 (0,83)	-0,6	0,21

Johnson), durante un período superior a los 6 meses previos a la realización de la evaluación. Se excluyen del estudio aquellos pacientes que presentan una infección pulmonar durante el período de evaluación.

#### Evaluación clínica

Se realiza un examen físico general y una radiografía de tórax, obteniendo las puntuaciones medias de los test de Shwachman-Kulczynski<sup>(7)</sup> y de Brasfield<sup>(8)</sup> a partir de las obtenidas por dos observadores independientes. Se define la colonización pulmonar por la presencia de dos o más cultivos de esputo consecutivamente positivos (> 100.000 colonias/cc).

#### Evaluación nutricional

En cada paciente se miden peso, talla, perímetro braquial izquierdo y pliegues cutáneos tricúspital y subescapular, según las técnicas habituales<sup>(9)</sup>. Los datos se comparan con las curvas y tablas de crecimiento del Instituto de Investigación de la Fundación Orbegozo<sup>(10)</sup>, y se expresan como score de la desviación estándar (SDS). Se obtienen el índice de masa corporal (IMC) y el índice nutricional (IN)<sup>(11,12)</sup>.

Se realiza una encuesta dietética de tres días, incluyendo uno de fin de semana. Para ello se instruye a la familia sobre la recogida de los datos y se les proporcionan instrumentos de medida de los alimentos sólidos y líquidos que ingiere el paciente. Los resultados así obtenidos son procesados en un ordenador Macintosh LC®, utilizando como software el programa «The Food Processor II, Analysis and System, Esha Research®». La ingesta de macro y micronutrientes se expresa como porcentaje respecto a las recomendaciones RDA<sup>(13)</sup>. En los pacientes que ingieren suplementos orales de alto valor calórico se obtienen los datos de los aportes que reciben incluyendo y excluyendo estos productos.

Se realizan estudios de laboratorio de interés nutricional: hematócrito, porcentaje de linfocitos y niveles séricos de albúmina, colesterol total, zinc, proteína transportadora del retinol (PTR), inmunoglobulinas IgG, IgA e IgM, y vitaminas A, E y D.

Tabla II Resultados de la ingesta diaria de nutrientes, expresados en % de las RDA

	Media (DE)		95% Intervalo de confianza	
Calorías	118	(31,56)	104,43	132,82
Proteínas	287,2	(80)	251,01	323,4
Carbohidratos	94,89	(29,2)	81,76	108,02
Grasas	146,42	(55,17)	121,6	171,23
Vitamina A	177,94	(207,48)	97,94	220,47
Vitamina E	213,73	(121,41)	146,27	246,04
Vitamina B <sub>6</sub>	132,78	(41,65)	116,58	156,52
Vitamina B <sub>12</sub>	572,26	(257,07)	478,52	718,13
Ácido fólico	243,94	(125,16)	177,10	303,11
Zinc	96,94	(38,69)	78,83	115,05
Hierro	193,94	(123,2)	134,03	229,19

#### Análisis estadístico

Se obtienen la media, desviación estándar (DE) y el intervalo de confianza para el 95%. Para efectuar la comparación de medias se utiliza la t de Student, y para analizar la relación entre variables cuantitativas se realizan técnicas de correlación. Los resultados se consideran estadísticamente significativos cuando el valor de p es < 0,05.

#### Resultados

Las puntuaciones medias de los test de Shwachman-Kulczynski y de Brasfield son de 89 (DE: 8,7) y 22 (DE: 2), respectivamente.

#### Antropometría

Los resultados se exponen en la tabla I. El valor medio del IN es de 93,05 (DE: 14,03). Al clasificar el estado nutricional con este índice, 13 pacientes (65%) están en límites normales (IN: 90-110) y 7 (35%) presentan diversos grados de malnutrición: leve en tres casos, moderada en otros tres y severa en un paciente. No se observan diferencias significativas en la antropometría dependiendo de la edad y el sexo.

#### Encuesta dietética

Completaron correctamente la encuesta 19 pacientes. Los aportes medios de calorías, macro y micronutrientes se recogen en la tabla II. Los aportes de calorías superan el 120% respecto a las RDA en 9 casos (47%) y no alcanzan el 80% en tres casos (15,7%). El origen de las calorías es el siguiente: 15,8% (DE: 3,0) procede de las proteínas; 47,3% (DE: 8,9), de los carbohidratos y 36,8% (DE: 7,6), de las grasas.

No se observan diferencias antropométricas entre los pacientes con un aporte calórico mayor o igual al 120% respecto a las RDA, y aquellos que reciben entre 100 y 120%.

Existe una gran variabilidad individual en el volumen de batidos y/o puddings que ingieren los pacientes, representando un aporte calórico que oscila entre 200 y 900 kcal/día.

Tabla III Ingesta de nutrientes en el grupo de pacientes que recibe suplementos orales, comparando los aportes de la dieta con los de la dieta más los suplementos, en % de las RDA

	Dieta y Suplementos Media (DE)	Dieta Media (DE)	p
Calorías	115,09 (28,95)	93,75 (29,43)	< 0,001
Proteínas	286,22 (62,29)	239,36 (93,2)	< 0,05
Carbohidratos	98,72 (35,66)	93,72 (29,43)	< 0,01
Grasas	135,45 (45,27)	103,45 (43,7)	< 0,01
Vitamina A	147,72 (98,53)	114,18 (101,73)	< 0,001
Vitamina E	267,50 (106,36)	152,90 (105,5)	> 0,05
Vitamina B <sub>6</sub>	139,27 (42,81)	100,27 (39,32)	< 0,001
Vitamina B <sub>12</sub>	542,72 (205,42)	431,90 (217,5)	< 0,001
Acido fólico	300,20 (130,69)	193,09 (101,56)	< 0,01
Zinc	93,18 (26,32)	64,63 (25,16)	< 0,01
Hierro	191,90 (118,63)	185,63 (155,54)	< 0,05

No existen diferencias significativas al comparar los aportes de calorías y macronutrientes entre el grupo de pacientes que toma suplementos orales y los que no los reciben. Los pacientes suplementados presentan una mayor proporción de calorías procedente de las proteínas: 18,12% (DE: 2,58) vs 14,18% (DE: 2,18),  $p < 0,01$ . En cuanto a los micronutrientes, sólo hay diferencias en cuanto al aporte de ácido fólico: 300,2% (DE: 130,7) en los suplementados vs 148,5% (DE: 84,6) en los no suplementados,  $p < 0,01$ .

En el grupo de pacientes que toman suplementos orales se observan diferencias significativas para todos los macro y micronutrientes, excepto para la vitamina E, cuando se comparan los aportes procedentes exclusivamente de la dieta con los aportes que proceden de la dieta junto a los suplementos orales que ingieren, como se observa en la tabla III.

Los tres pacientes con menor aporte energético coinciden con los que tienen índices antropométricos inferiores a -2 desviaciones estándar y un peor control de la enfermedad.

#### Parámetros analíticos

Los valores medios obtenidos están dentro de límites normales respecto a los valores de referencia del laboratorio excepto para la PTR, cuyo valor está por debajo del rango normal y el zinc, que se sitúa por encima de los valores normales. Encontramos una correlación significativa entre los valores séricos de colesterol total y PTR ( $r: 0,67$ ,  $p < 0,01$ ).

#### Colonización pulmonar

El 50% de los pacientes presenta colonización pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* y/o *Haemophilus influenzae* y/o *Staphylococcus aureus*. Se divide la serie en dos grupos y se analizan diversos parámetros clínicos, antropométricos, dietéticos y bioquímicos. Los resultados se detallan en la tabla IV. Entre

Tabla IV Parámetros clínicos y nutricionales en pacientes colonizados (n=10) y no colonizados (n=10)

	Colonizados Media (DE)	No colonizados Media (DE)	p
Edad (años)	12,96 (5,32)	8,63 (6,9)	ns
Test Shwachman	85,45 (9,6)	94,77 (3,59)	< 0,05
Test Brasfield	21,09 (2,46)	23,87 (1,24)	< 0,01
Peso, SDS	-1,06 (0,91)	-0,09 (0,63)	< 0,05
Talla, SDS	-0,88 (1,47)	-0,54 (0,84)	ns
Índice masa corporal SDS	-0,55 (0,88)	0,24 (0,81)	ns
Pliegue tricipital SDS	-0,69 (0,77)	-0,54 (0,83)	ns
Pliegue subescapular SDS	-0,82 (0,34)	-0,41 (0,38)	< 0,05
Índice nutricional	86,72 (10,37)	97,33 (11,75)	< 0,05

ns = no significativo

los datos antropométricos, el peso, el pliegue subescapular y el IN son los que presentan mayores diferencias entre pacientes colonizados y los que no lo están. No se observan diferencias significativas respecto a la ingesta diaria de calorías, macro y micronutrientes, aunque los pacientes colonizados ingieren más grasas. Entre los datos analíticos solamente existen diferencias significativas respecto a los niveles de IgA: 375,5 mg/dl (DE: 237,7) en pacientes colonizados vs 82,12 mg/dl (DE: 46,05) en los no colonizados,  $p < 0,01$ .

#### Discusión

Los resultados antropométricos confirman la existencia de un patrón de crecimiento en el límite bajo de la normalidad. Como es lógico, los pacientes con una pobre ingesta dietética y un mal cumplimiento de las recomendaciones son los que presentan mayor retraso ponderoestatural.

La encuesta dietética pone de manifiesto un aporte calórico global adecuado a las necesidades. Como en otros estudios realizados en población sana o con diversas patologías<sup>(14-17)</sup>, la ingesta de proteínas supera ampliamente las necesidades diarias, mientras que la de carbohidratos no alcanza el 100% de las RDA.

Hemos comprobado que pacientes con enfermedad leve cuyo aporte calórico se sitúa entre 100-120% respecto a las RDA, presentan un crecimiento y desarrollo normales para su edad, por lo que pensamos que el objetivo de alcanzar el 120% de calorías quizá no sea necesario en todos los pacientes ni en todas las fases de la enfermedad, como ya han sugerido otros autores<sup>(14,18)</sup>.

Los suplementos orales de alto valor calórico tienen un coste elevado, inducen saciedad y disminuyen el apetito de los pacientes que los consumen, de forma que en ellos la ingesta de alimentos normalmente cocinados es inferior a la necesaria. A pesar de que palativamente son agradables, cuando se utilizan durante períodos prolongados de tiempo, como hasta ahora he-

mos recomendado, observamos un rechazo hacia su consumo mantenido en muchos pacientes.

El abordaje nutricional debe ser un proceso dinámico<sup>(4)</sup>, por ello proponemos individualizar el consejo nutricional, de forma que en los pacientes con enfermedad leve o moderada, con un buen estado de nutrición y crecimiento y cuya dieta proporciona una cantidad de nutrientes próxima a las recomendaciones, no se precisa suplementación oral sistemática. En aquellos pacientes en los que los aportes por la dieta sean insuficientes y en períodos de anorexia, debe hacerse una indicación precisa del volumen diario de suplementos orales necesarios para mantener un buen balance nutricional; para ello es imprescindible contar con el apoyo de dietistas en las unidades de FQ que realicen periódicamente encuestas dietéticas e instruyan a los pacientes en el automanejo de la dieta<sup>(19)</sup>. No se han realizado estudios prospectivos suficientemente amplios que evalúen el impacto de estos suplementos orales en el estado nutricional. Algunos autores<sup>(3,20,21)</sup> han demostrado una mejoría antropométrica sensible cuando la intervención nutricional es invasiva, especialmente si es mantenida durante períodos largos de tiempo o si se administran grandes volúmenes por gastrostomía, pero al suspender los aportes se observa un retorno gradual a la situación antropométrica previa.

Como ha quedado demostrado, existe una estrecha relación entre estado nutricional y colonización pulmonar<sup>(22-26)</sup>. En este grupo de pacientes la presencia de colonización pulmonar determina una peor situación general y nutricional, aunque no todos los parámetros antropométricos están igualmente alterados.

No hemos observado diferencias en la ingesta diaria entre pacientes colonizados y no colonizados; sin embargo, los pacientes colonizados tienen un mayor requerimiento energético, por lo que en ellos es preciso un soporte enteral o parenteral más agresivo no sólo durante las fases de infección pulmonar en las que se debe conseguir un aporte calórico del 200% respecto a las RDA, sino también en las fases intercríticas en las que es necesario asegurar un mínimo calórico del 120%.

En los pacientes estudiados la ingesta de vitaminas a partir de la dieta supera en todos los casos el 100% de las RDA, y en algunos casos las recomendaciones establecidas para pacientes con FQ, puesto que a las que proceden de la dieta se añaden las de los suplementos vitamínicos y en algunos casos los que proceden de los suplementos orales de alto valor calórico. Aunque en la muestra analizada los niveles plasmáticos de vitaminas se mantienen dentro de límites normales, desde un punto de vista teórico estos aportes de vitaminas pueden ser excesivos, por lo que deben equilibrarse las necesidades con las que se aportan, realizando también determinaciones periódicas de vitaminas y otros micronutrientes plasmáticos de los que el paciente recibe suplementación.

Algunos estudios<sup>(27,28)</sup> sugieren la utilidad de algunos reactantes de fase aguda y de los anticuerpos IgG anti-*Pseudomonas aeruginosa* como marcadores útiles de la infección respiratoria. Nosotros sólo hemos encontrado diferencias significativas en los niveles de IgA entre pacientes colonizados y no colonizados. Al tratarse de una serie pequeña, estos resultados deberán ser ra-

tificados en estudios más amplios. Si se confirma, la IgA también podría ser un marcador muy útil para el seguimiento de la respuesta inmunológica de los pacientes frente a la agresión bacteriana.

## Bibliografía

- 1 Fitz Simmons SC. The changing epidemiology of cystic fibrosis. *J Pediatr* 1993;**122**:1-9.
- 2 Stern RC, Boat TF, Doershuk CF, Tucker DS, Primiano FP, Matthews LW. Course of cystic fibrosis in 95 patients. *J Pediatr* 1976;**89**:406-411.
- 3 Shepherd R, Cooksley WGE, Domville WD. Improved growth and clinical, nutritional, and respiratory changes in response to nutritional therapy in cystic fibrosis. *J Pediatr* 1980;**97**:351-357.
- 4 Dodge JA, O'Rawe A. Metabolism and hyperalimentation in cystic fibrosis: an overview. En: Hoiby N, Pedersen SS (eds). Cystic fibrosis, basic and clinical research. Amsterdam: Elsevier Science Publishers, 1992; pp. 59-67.
- 5 Strandvik B. Nutritional treatment of cystic fibrosis. *Nestlé Annals* 1991;**49**:48-59.
- 6 Roy CC, Darling P, Weber AM. A rational approach to meeting macro and micronutrient needs in cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1984;**3**(Suppl 1):S154-S162.
- 7 Shwachman H, Kulczynski LL. Long term study of one hundred five patients with cystic fibrosis. *Am J Dis Child* 1958;**96**:6-15.
- 8 Brasfield D, Hicks G, Soong S, Tiher R. The thorax radiology in cystic fibrosis: a new system of punctuation. *Pediatrics* 1979;**63**:24-31.
- 9 Polanco Allué I. Nutrición Pediátrica, 1ª edición. Madrid: Saned, 1990; págs. 1-19.
- 10 Hernández M, Castellet J, Narvaiza JL y cols. Curvas y tablas de crecimiento. Fundación F. Orbegozo. Madrid: Ed. Garsi, 1988.
- 11 McLaren DS, Read WC. Classification of nutritional status in early childhood. *Lancet* 1972;**2**:146-148.
- 12 McLaren DS, Read WC. Weight/length classification of nutritional status. *Lancet* 1975;**2**:219-221.
- 13 Food and Nutrition Board. National Research Council. Recommended Dietary Allowances. Washington, DC: National Academy Press, 1989:**33**.
- 14 Tomezsko JL, Stallings VA, Scanlin TF. Dietary intake of healthy children with cystic fibrosis compared with normal control children. *Pediatrics* 1992;**90**:547-553.
- 15 Ronholt S, Dorup I. Energy and nutrient intakes in congenital heart disease. *Acta Paediatr* 1993;**82**:166-172.
- 16 Smith AE, Lloyd-Still JD. Value of computerized analysis in pediatric nutrition: an analysis of 147 patients. *J Pediatr* 1983;**103**:820-824.
- 17 Orejas G, Santos F, Málaga S, Rey C, Cobo A. The effect of mild-moderate chronic renal failure on nutritional status. *Pediatr Nephrol* 1993 (in press).
- 18 Gaskin KJ. The impact of nutrition in cystic fibrosis: a review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1988;**7**(Suppl 1):S12-S17.
- 19 Luder E, Gilbride J. Teaching self-management skills to cystic fibrosis patients and its effect on their caloric intake. *J Am Diet Assoc* 1989;**89**:359-364.
- 20 Gaskin KJ, Waters DL, Baur LA, Soutter VL, Gruca MA. Nutritional status, growth and development in children undergoing intensive treatment for cystic fibrosis. *Acta Paediatr Scan* 1990;**366**(Suppl):106-110.

- 21 Pencharz P, Hill R, Archibald E, Levy L, Newth C. Energy needs and nutritional rehabilitation in undernourished adolescents and young adult patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1984;**3**(Suppl 1):S147-S153.
- 22 Bell L, Durie P, Forstner GG. What do children with cystic fibrosis eat?. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1984;**3**(Suppl 1):S137-S146.
- 23 Luder E, Kattan M, Thornton J, Koehler K, Bonforte J. Efficacy of a nonrestricted fat diet in patients with cystic fibrosis. *AJDC* 1989;**143**:458-464.
- 24 Gurwitz D, Corey M, Francis PWJ, Crozier D, Levison H. Perspectives in cystic fibrosis. *Pediatr Clin North Am* 1982;**26**:603-615.
- 25 Dalzell AM, Sheperd RW, Dean B, Cleghorn GJ, Holt TL, Francis PJ. Nutritional rehabilitation in cystic fibrosis: a 5 year follow-up study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1992;**15**:141-145.
- 26 Dodge JA. The nutritional state and nutrition. *Acta Paediatr Scand* 1985;**3**(Suppl 317P):31-37.
- 27 Cordon SM, Elborn JS, Rayner RJ, Hiller EJ, Shale DJ. IgG antibodies in early *Pseudomonas aeruginosa* infection in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1992;**67**:737-740.
- 28 Valletta EA, Rigo A, Bonazzi L, Zanolla L, Mastella G. Modification of some markers of inflammation during treatment for acute respiratory exacerbation in cystic fibrosis. *Acta Paediatr* 1992;**81**:227-230.