

2º Curso AAGHNP-Lactalis de Formación en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.

NUTRICIÓN EN EL PACIENTE CON FIBROSIS QUÍSTICA



Juliana Serrano Nieto
Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas. HRU Málaga
Abril 2017

Importancia adecuada nutrición en FQ

BOSTON



TORONTO



Corey M, A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol.* **1988**



Importancia adecuada nutrición en FQ

- Relación con función pulmonar y supervivencia
 - Nutrition 1995;11:350-354
 - Thorax 2002; 57(7):596-601
 - J Pediatr 2003; 142: 624-30
 - Thorax 2001; 56: 746-50
 - J Clin Epidemiol 1988; 41: 583-91
- Mejoría crecimiento
 - Acta Pediat 1999;88:169-174
 - Arch Dis Child 1997;77:497-500



Prevalencia desnutrición

Depende de:

- Población estudiada: pediátrica o adulto
- Edad al diagnóstico: mayor prevalencia si diagnosticada en infancia por síntomas (fenotipos más graves)
- Cribado neonatal: mejora el estado nutricional
- Grado de afectación clínica y ¿genotipo?
- Criterio empleado para su definición (antropométrico, bioquímico...)



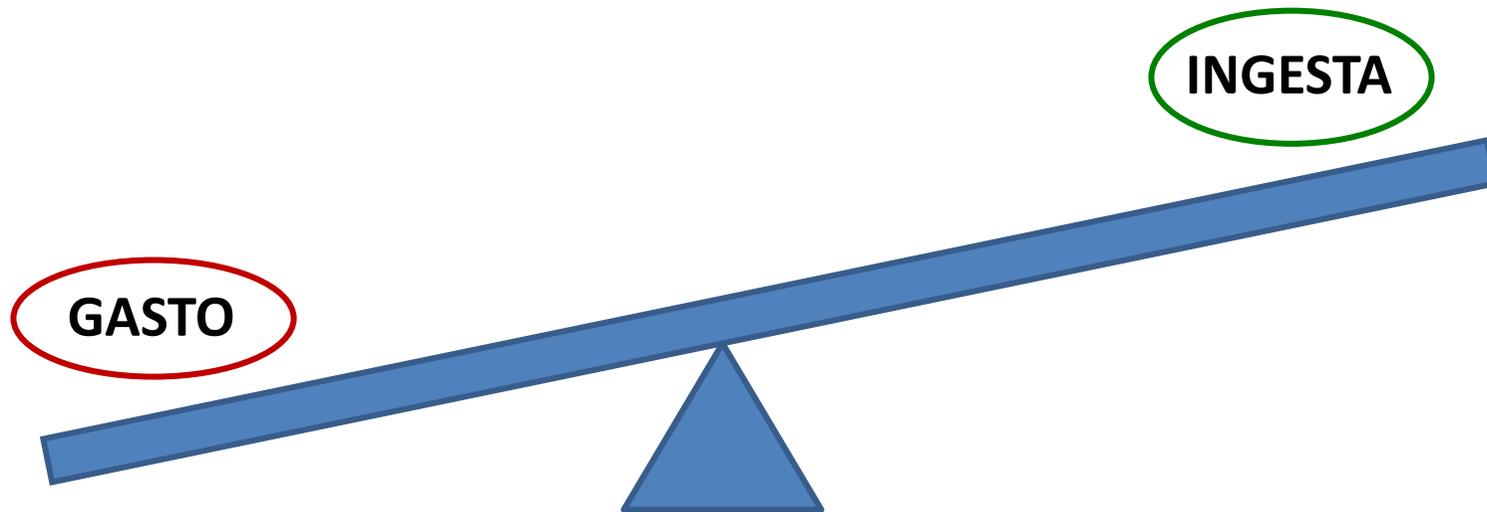
Prevalencia desnutrición

Summary of the Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry, 2000-2015

Demographics	2000	2005	2010	2014	2015
GI/Nutrition					
Percentil IMC . 2 a 19 años (mediana)	40.3	45.6	50.2	53.4	54.2
PESO: % pacientes < p10 (CDC)	25.2	19.2	15.2	12.8	12.4
TALLA: % pacientes < p5 (CDC)	16.2	14.0	11.3	10.4	9.9



Factores desnutrición



Factores desnutrición

AUMENTO NECESIDADES ENERGÉTICAS

- Estado inflamatorio crónico (TNF-a, otros RFA)
- Aumento trabajo respiratorio
- Reagudizaciones respiratorias

DISMINUCIÓN INGESTA

- Mediadores proinflamatorios (TNF-a) que provocan anorexia
- Pérdida de apetito por exacerbaciones pulmonares
- RGE, vómitos, dolor abdominal

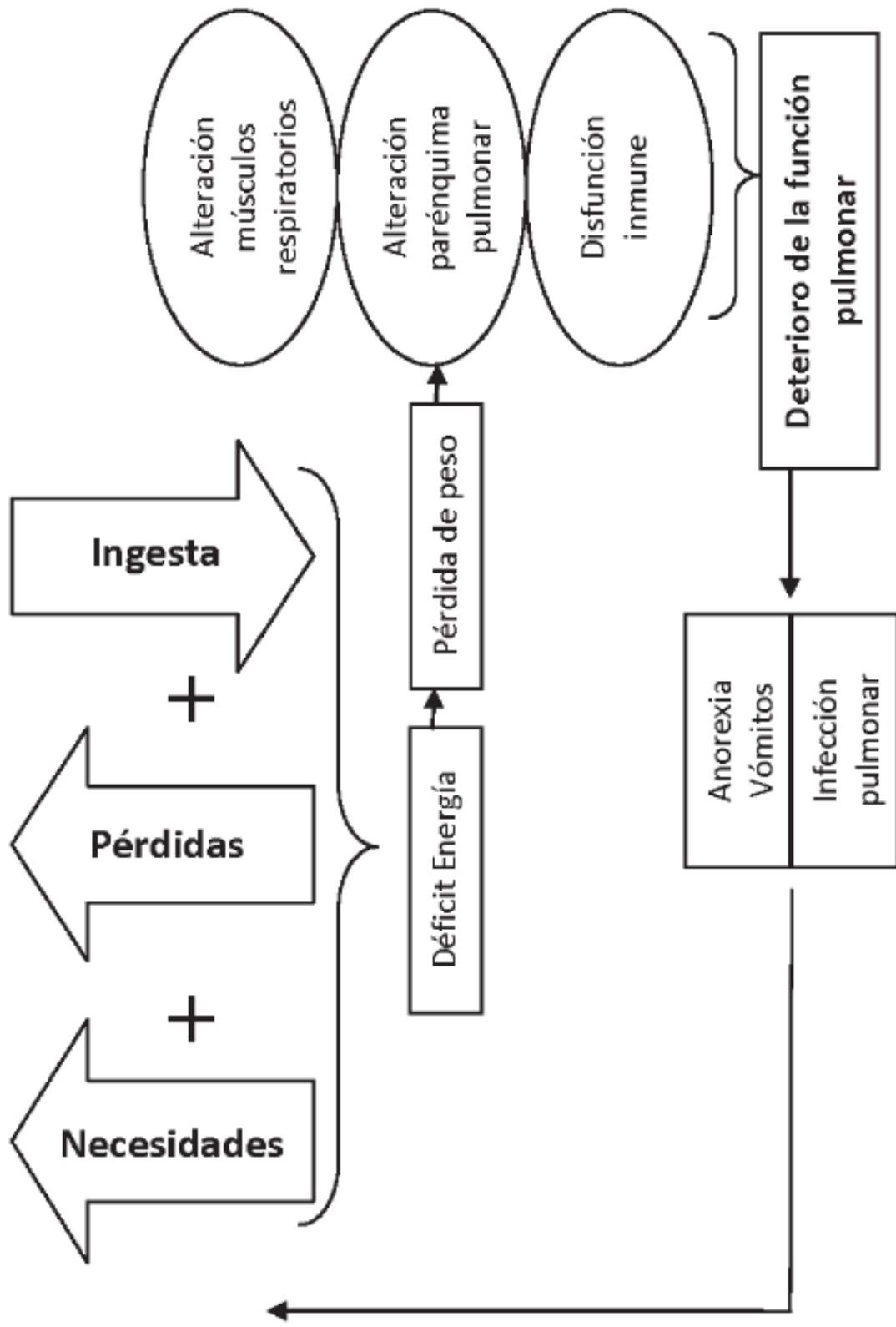


Factores desnutrición

AUMENTO PÉRDIDAS

- Malabsorción intestinal :
 - **Enzimas pancreáticas (IPE)**
 - Deficiencia bicarbonato pancreático: peor acción enzimática endógenas o exógenas
 - Resecciones intestinales (ileo meconial)
- Pérdida proteica esputo (hasta 10 g/día N en infecc)
- Glucosuria DM





Desnutrición

Consenso	Niños		Adultos
	Crecimiento	Peso para la Talla	Peso para la Talla
Americano En riesgo Desnutrición	No alcanzar talla diana Longitud / Talla < P5	IMC P10-25 % Peso ideal < 90% ó	% Peso ideal < 90% ó
Europeo Desnutrición	Longitud / Talla < P5 ó Talla para la edad < 90%	IMC < P10 (2-20 años) % Peso ideal < 90%	IMC < 19 Kg/m ² IMC < 18.5 Kg/m ²

- Consenso Americano: Borowitz, JPGN 2002
- Consenso Europeo: Sinaasappel, J Cystic Fibrosis 2002



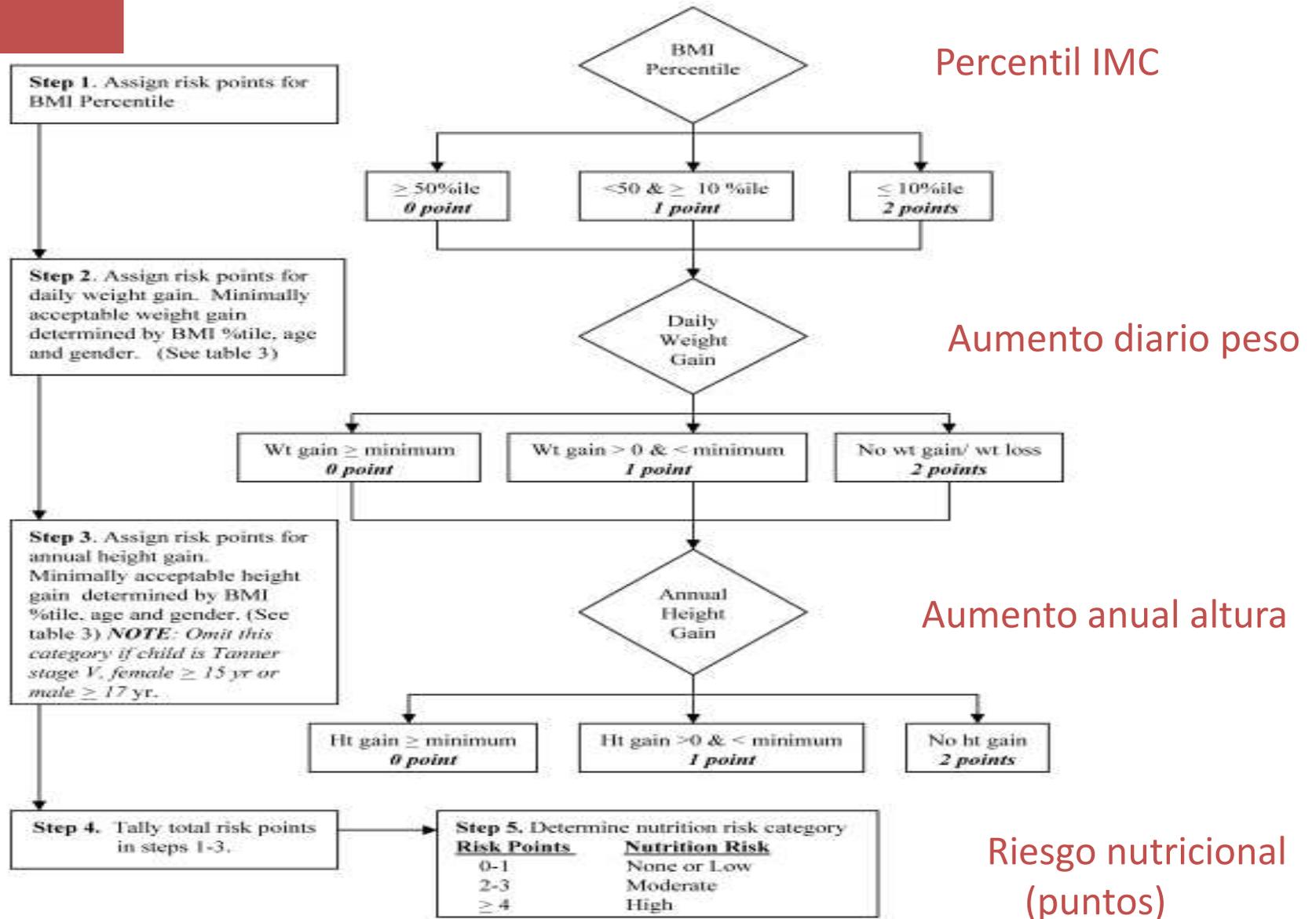
Mas vale prevenir

que curar.

الموقاية خير من العلاج



Riesgo desnutrición



“Validation of a nutrition risk screening tool for children and adolescents with CF ages 2-20 years” JPGN 2008; 46: 438-46”



Valoración nutricional

- **Valoración dietética**

- Historia dietética: cualitativa (cada 3 meses)
- Registro de 24 horas: cuantitativo (anual)
- Registro de 3 días: cuantitativa (anual)

- **Valoración clínica y antropométrica**

- Peso, Δ peso, percentil puntuación Z¹
- Talla, Δ talla, percentil, puntuación Z
- Velocidad de crecimiento, percentil
- Relación peso/talla, percentil puntuación Z
- Tanto por cien peso para la talla en P50 (5 peso estándar)²
- Perímetro braquial
- Pliegue tricípital / subescapular / bicipital / suprailíaco
- Masa grasa, % grasa corporal, masa magra

- **Valoración bioquímica**

- Hemograma, PCR
- Albúmina, prealbúmina, RBP
- Niveles vitaminas liposolubles: A, E, d, carotenos
- Metabolismo del hierro, zinc
- Balance de grasas 72 horas





Presidenta SEGHP



Dra. E. Román Riechmann

Actividades SEGHP

- Cursos y Masters.
- Becas y Premios.
- Congresos y Reuniones.

Grupos de trabajo

- EoE Alergia Alimentaria
- NEPAD
- Enfermedad Celiaca
- Endoscopia
- Ecografía
- EII
- Fibrosis Quística

Valoración Nutricional

Noticias

LASPGHAN 2017



21º Congreso Latino Americano y 12º Congreso Ibero Americano

Mundiconvenius | Mariana Macedo
Oporto Portugal
Del 22 al 24 de Junio de 2017

Inscripción para miembros de la SEGHP.
Becas para el Congreso de Oporto.
Más información.

10/04/2017

Jornada monografica



Jornada de Actualización sobre Fracaso y Rehabilitación Intestinal Post-Nite 2016

Programa

Madrid, 21 de Abril de 2017

28/03/2017

ESPGHAN



Espghan Educational Events 2017

Inscripciones

15/03/2017



ANTROPOMETRÍA

Borrar datos

Peso (kg):

Carrascosa et al 2010

Talla (cm):

PC (cm):

IMC (kg/m²):

Fernández

SC (m²):

Fórmula d

- ✓ Fernández et al 2011
- OMS 2006/2007
- Ferrandez et al 2005
- Sobradillo et al 2004
- Serra Majem et al 2002 (ENKID)
- Hernandez et al 1998
- Hernandez et al 1988

INDICES NUTRICIONALES

Calcular

Índice de Waterlow (peso):

Índice de Waterlow (talla):

Índice Nutricional (Shukla):

Relación Peso/Longitud-Talla:

OMS 2006/2007

Índice de Kanawati-McLaren:

PLIEGUES Y PERÍMETROS

Índice de Waterlow : $\frac{\text{Peso actual (kg)}}{\text{Peso (kg) P50 para su talla}} \times 100$ (N = 95)

Leve (90-80%)
Moderada (80-70%)
Grave (< 70%)

Índice nutricional : $\frac{\text{Peso (kg)/Talla (cm)}}{\text{P (kg) P50 para edad/Talla (cm) P50 para edad}} \times 100$ (N = 90-110)

Índice de masa corporal (Quetelet) : $\frac{\text{Peso (kg)}}{\text{Talla}^2 \text{ (m)}} (N = 16-21)$



Objetivo nutricional

- **Niños:** crecimiento igual que sus coetáneos sin FQ
 - < 2 años: p50 peso y talla
 - > 2 años, p50 IMC, vigilando de cerca la talla
- **Adolescentes y adultos:** tradicionalmente **IMC**
 - No traduce necesariamente buen estado nutricional
 - Masa grasa vs **masa magra**
 - Necesarias guías percentiles masa magra



Longitudinal trends in nutritional status and the relation between lung function and BMI in cystic fibrosis: a population-based cohort study
Am J Clin Nutr 2013



Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients With Cystic Fibrosis

*Drucy Borowitz, *Robert D. Baker, and †Virginia Stallings

**Children's Hospital of Buffalo, Buffalo, New York, U.S.A.; Children's Hospital of Philadelphia For the Consensus Committee, Philadelphia, Pennsylvania, U.S.A.*

2002

Consensus Report

Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus[☆]

M. Sinaasappel^{a,*}, M. Stern^b, J. Littlewood^c, S. Wolfe^c, G. Steinkamp^d, Harry G.M. Heijerman^e,
E. Robberecht^f, G. Döring^g

J Am Diet Assoc. 2008 May;108(5):832-9. doi: 10.1016/j.jada.2008.02.020.

Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review

2008





Clinical Nutrition 35 (2016) 557–577

ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis

Dominique Turck ^a, Christian P. Braegger ^b, Carla Colombo ^c, Dimitri Declercq ^d,

2016

ESPEN: European Society for Clinical Nutrition and Metabolism

ESPGHAN: European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

ECFS: European Cystic Fibrosis Society



Protocolo dietético: Energía

120-200 % de energía recomendada para individuos sanos de la misma edad y sexo ...

(Grado evidencia alto)

INDIVIDUALIZAR

Energía total = GER x (Factor de actividad + Factor respiratorio) x 0.93 / C° absorción

GASTO BASAL (Recomendaciones OMS)

EDAD	MUJERES	HOMBRES	COEFICIENTE DE AFECTACIÓN PULMONAR
0-3 años	61,0 x peso (Kg) – 51	60,9 x peso (Kg) –54	FEV 1 ≥ 80%%: 0
3-10 años	22,5 x peso + 499	22,7 x peso + 495	FEV 1 40-79%: 0,2
10-18 años	12,2 x peso + 746	17,5 x peso + 651	FEV 1 <40%: 0,3 a 0,5
18-30 años	14,7 x peso + 496	15,3 x peso + 679	
30-60 años	8,7 x peso + 829	11,6 x peso + 879	

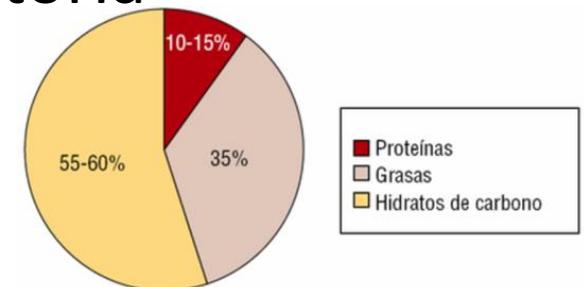


COEFICIENTE DE REABSORCION GRASA: $(100 - \text{grasa en heces}) / \text{grasa ingerida} \times 100$

Distribución principios inmediatos

(Grado evidencia bajo)

- Proteínas: 20 % VCT ←
 - 2/3 PAVB en infancia, 1/2 PAVB adolescencia
- Hidratos carbono: 40-45 %
 - Mayoritariamente complejos y ricos en fibra
 - Diabetes: ajustar raciones
 - Ojo con exceso en insuficiencia respiratoria
- Grasas: 35- 40%
 - 1-3% Linoleico
 - < 10% saturadas



En < 1año

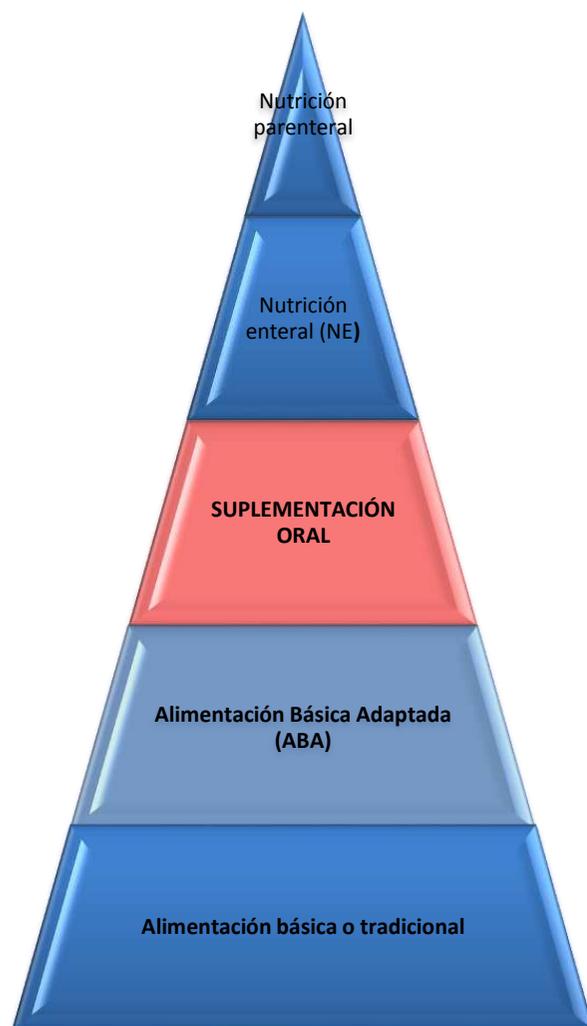
- Lactancia materna recomendada
- En caso de precisar fórmula artificial:
fórmula estándar
 - Hipercalóricas, Hidrolizados + MCT reservados para malabsorción rebelde a tratamiento enzimático y desnutriciones graves



(Grado evidencia bajo)



“Enriquecimiento natural”



- Salsas (mayonesa, bechamel). Añadirles huevo, maizena[®], leche en polvo
- Añadir nata, miel, cacao a los postres, leche y yogur
- Rehogados
- Rebozar carnes (pan, frutos secos triturados)
- Añadir quesitos, nata, aceite de oliva a los purés
- Añadir picatostes a las sopas y cremas
- Añadir mantequilla o aceite al pan ...



Suplementación artificial

- **< 2 años** : peso y talla p 10-50
- **2 a 18 años**: IMC p 10-50, (o)
pérdida peso 2-4 meses
no ganancia peso 2 meses

Suplementación oral
o modificaciones
dietéticas

PERSISTENCIA DE DESNUTRICIÓN

- **< 2 años** : persistencia peso y talla p < 10
- **2 a 18 años**: persistencia IMC < p 10 (o)
bajada 2 p de peso y
estancamiento talla

Nutrición enteral:
SNG, PEG



Summary of the Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry, 2000-2015

Demographics	2000	2005	2010	2014	2015
Supplemental feeding - tube (%)	8.8	10.0	11.2	11.5	11.7
Supplemental feeding - oral only (%)	27.9	37.4	40.9	44.4	43.9



Suplementación artificial oral

Preparados comerciales para usos nutricionales específicos , completos o no en cuanto a su composición, que complementan una dieta oral insuficiente

- Módulos nutricionales
 - Dextrinomaltoza
 - MCT
- Dietas completas
 - Poliméricas normo e hipercalóricas
 - Polvo o líquidas



Suplementación artificial oral

✱ Estudio en 121 niños FQ (Nashville):

- 19% toman actualmente suplementos y 10% lo tomó antes
- 58% abandonan su uso en algún momento
- Sólo 30% los ven como “realmente efectivos”
- Para el 36% da igual el tipo de producto comercial empleado

Dietary supplements in paediatric patients with cystic fibrosis. Am J Health-Syst Pharm 2008;65:562-565



Suplementación artificial oral

✿ CALICO Study:

- ✿ 102 niños FQ de 2-15 años con desnutrición moderada
 - ✿ Duración intervención: 1 año
 - ✿ Suplementación + consejo dietético **vs** consejo dietético
- No beneficios en términos de IMC en grupo suplementado
- A los pacientes no les suelen gustar
- Uso puntual (reagudizaciones)



*Oral protein energy supplements for children with CF: CALICO
multicentre randomised controlled trial*



Suplementación artificial oral

Guía aproximada:	1–3 años – 200 kcal
	4–5 años – 400 kcal
	6–11 años – 600 kcal
	> 12 años – 800 kcal

- En 2-3 tomas tras comidas o antes de dormir (NO como sustitutos)
- Máx 20% de energía total diaria a modo de suplementos (excepto reagudización respiratoria o niños donde se plantee nutrición enteral invasiva), ya que disminuye apetito e ingesta de alimentos naturales
- Requieren enzimas pancreáticas





Suplementación Vitaminas liposolubles

Consenso Americano: (en IPE)				
	Vit. A (UI)	Vit.E (UI)	Vit.D (UI)	Vit.K (mg)
0-12m	1500	40-50	400	0.-0.5
1-3a	5000	80-150	400-800	0.3-0.5
4-8a	5000-10000	100-200	400-800	0.3-0.5
>8a	10000	200-400	400-800	0.3-0.5

Consenso Europeo:			
	Suplementación en	Dosis	Control
A	IPE	4000-10000 UI/día	Nivel sérico
D	IPE y baja exposición solar	400-800 UI/día	Nivel sérico
E	Todos los pacientes	100-400 UI/día	Nivel sérico
K	IPE. Colestasis.	1 mg/día a	IP
	Antibioterapia prolongada	10 mg/semana	PIVKA-II

MODIFICAR DOSIS SEGÚN NIVELES



- **¿Es preciso suplementar con vitaminas A y D a los SP?**

El incremento del stress oxidativo en el daño pulmonar contribuye a la enf. pulmonar cronica. (Hakim, JPGN 2007). El mayor no de exacerbaciones se correlaciona con niveles bajos de vitaminas y ocurre tanto en IP como SP

- **¿Suplementar a todos los pacientes con vitamina E?**

Efecto protector antioxidante sobre oxidacion lipoproteinas y peroxidacion lipidica

- **¿Vitamina D para prevenir la osteopenia y osteoporosis?**

Rovner, Am J Clin Nutr 2007 (“Vit. D insufficiency in children, adolescents and young adults with CF despite routine oral supplementation”)

Green, J Pediatr 2008 (“Current treatment recommendations for correeting Vit. D deficiency in pediatric patients with CF are inadequate”)

- **¿Vitamina K por su papel en el desarrollo de osteoporosis?**

Nicolaidou, Eur J Pediatr 2006 (“The effect of Vit. K supplementation on biochemical markers of bone formation in children and adolescents with CF”)

Conway, Pediatrics 2005 (“Vit. K status among children with CF and its relationship to bone mineral density and bone turnover”)

Grey, Pediatrics 2008 (“Prevalence of low bone mass and deficiencies of vit. D and K in pediatric patients with CF from 3 canadian centers”)



Suplementación SODIO

(Grado evidencia moderado)

- < 6 m con LM: 1-2 mmol/kg/día
- Calor, diarrea, vómitos, fiebre, ostomía: hasta 4 mmol/kg/día

(Medición: FENa 0.5-1.5 % o Ca/Cr orina entre 17 y 52 mmol/mmol)



OFRECER SAL y ADVERTIR A PADRES



Vitaminas hidrosolubles y minerales

- Hidrosolubles: no recomendaciones estandarizadas
 - B12 i.m. si resección ileal
- Hierro y Zinc según niveles. RDI Ca



Insuficiencia Pancreática Exocrina

- 85% IPE 1er año, 95% 10 años
- Factor clave en desnutrición
 - Malabsorción de grasas y proteínas



KREON[®] 10000: 10.000 U. Ph. Eur. de lipasa
8.000 U. Ph. Eur. de amilasa
600 U. Ph. Eur. de proteasa



Dosificación Kreon®

Lactantes	Niños < 4 años	Niños > 4 años y adultos
2000 a 4000 U de lipasa por 120 ml de fórmula o toma de pecho	1000 U de lipasa por Kg de peso y comida como inicio.	500 U de lipasa por Kg de peso y comida
Máximo de 2500 U de lipasa por Kg de peso y comida para todas las edades.		
Lactantes	Resto de edades	
450 a 900 U de lipasa por gramo de grasa ingerida	500 a 4000 U de lipasa por gramo de grasa ingerida y día (media 1800 U de lipasa/g de grasa/día).	
No es aconsejable sobrepasar el límite de 4000 U de lipasa/g de grasa.		



INDIVIDUALIZAR.... VER Y OLER HECES



Ácidos grasos esenciales (linoleico, linolénico... DHA/ARA)

- Deficiente en FQ, especialmente DHA y linoleico y sobre todo en fenotipos graves... pero no necesariamente con significación clínica (ej, inteligencia)
- Algunos estudios:
 - Linoleico bajo y peor función pulmonar
 - DHA bajo y AA alto con peor DMO
 - Suplementación DHA puede mejorar el perfil de los ácidos grasos, disminuir parámetros inflamatorios y mejorar parámetros clínicos

No consenso sobre su utilización, dosis, tiempo



Estimulantes apetito

- Meta-análisis megestrol y ciproheptadina
 - Mejoría del apetito y del peso en 6 meses
 - No documentación sobre efectos secundarios
 - Muestra pequeña

NO RECOMENDACIONES AL RESPECTO

(opinión personal... el mejor estimulante es un ciclo de antibiótico iv)



Probióticos

- *Lactobacillus GG* de 1-6 meses
 - *Disminución marcadores inflamatorios*
 - *Disminución reagudizaciones respiratorias*
 - *Disminución ingresos*

NO RECOMENDACIONES AL RESPECTO

AREA DE INVESTIGACIÓN PROMETEDORA





Estado nutricional pre y post cribado neonatal

Pediatrics. 2001 Jan;107(1):1-13.

Early diagnosis of cystic fibrosis through neonatal screening prevents severe malnutrition and improves long-term growth. Wisconsin Cystic Fibrosis Neonatal Screening Study Group.

N Engl J Med. 1997 Oct 2;337(14):963-9.

Nutritional benefits of neonatal screening for cystic fibrosis. Wisconsin Cystic Fibrosis Neonatal Screening Study Group.

J Pediatr. 2005 Sep;147(3 Suppl):S30-6.

Evidence on improved outcomes with early diagnosis of cystic fibrosis through neonatal screening: enough is enough!

J Pediatr. 2005 Sep;147(3 Suppl):S42-6.

Neonatal screening for cystic fibrosis is beneficial even in the context of modern treatment.

Sims EJ, McCormick J, Mehta G, Mehta A; Steering Committee of the UK Cystic Fibrosis Database.

J Pediatr. 2005 Sep;147(3 Suppl):S15-20.

Review of outcomes of neonatal screening for cystic fibrosis versus non-screening in Europe.

J Pediatr. 2005 Sep;147(3 Suppl):S11-4.

Overview of published evidence on outcomes with early diagnosis from large US observational studies.

En resumen...

- Estado nutricional es clave en evolución enfermedad
- Vigilancia estrecha. Individualización
- Optimización ingesta oral pero teniendo en mente la posibilidad de nutrición invasiva
- Homogeneizar prácticas (guía europea/americana)
- Estudios
 - DHA, probióticos, suplementación vitamínica



