

# CUADERNOS - F. Q.

Nº 19

Traducción de Ramón Muñoz para la Federación Española contra la Fibrosis Quística para uso de sus miembros.<sup>1</sup>

Traducción del documento HOMELINE, Junio 1997 del Cystic Fibrosis Services, Inc..

Para solicitar información técnica o médica, rogamos contacten directamente con el Comité Médico Asesor de la Federación Española contra la Fibrosis Quística.

Octubre 1999

## CONSEGUIR UNA NUTRICION OPTIMA PARA LAS PERSONAS AFECTADAS DE FIBROSIS QUÍSTICA

*Todos los artículos dirigidos en Home Line están escritos por un experto en el cuidado e investigación de Fibrosis Quística, y son revisados por el Comité central de la Fundación contra la Fibrosis Quística antes de su publicación. Elisabeth Luder, PH.D., R.D., es una profesora asociada de pediatría en la escuela Monte Sinaí de medicina en Nueva York. También es codirectora del Centro Pulmonar Pediátrico y experta en nutrición.*

### Introducción

Es importante para las personas con Fibrosis Quística, mantener una óptima nutrición para obtener un crecimiento adecuado y sobre todo una buena salud, incluyendo la salud de sus pulmones. Hay tres componentes clave para una buena nutrición: Una dieta alta en energía que incluya los nutrientes esenciales; enzimas pancreáticas con cada comida y aperitivo; y vitaminas, especialmente vitaminas A,E,D, y K. Estas vitaminas requieren bastantes grasas para ser absorbidas rápidamente. Las personas con Fibrosis Quística tienen problemas digestivos y de absorción de grasas. La nutrición también puede afectar a un amplio espectro de problemas médicos asociados con la Fibrosis Quística.

Como con cualquier rutina médica, usted debe siempre estar en contacto con su médico del centro de Fibrosis Quística, y en este caso, con el dietista/nutricionista de Fibrosis Quística, para una mejor orientación. El siguiente artículo subraya porqué un régimen de nutrición es importante y como cambia a lo largo de los estados de la vida.

### Una buena nutrición ayuda a luchar contra las infecciones y el daño a los huesos

El estado nutricional de una persona puede estar directamente relacionado con el funcionamiento de su sistema inmunológico. Por ejemplo, las investigaciones ha mostrado que unos tipos específicos de malnutrición dañan el sistema de defensas naturales del cuerpo e

---

<sup>1</sup> La traducción ha sido realizada por colaboradores voluntarios, por lo cual rogamos disculpen los posibles giros idiomáticos de traducción que puedan existir en las mismas.

incrementa la severidad de las infecciones. Además se sabe, desde hace bastante tiempo, que la deficiencia de vitamina A contribuye a que la mayoría de las infecciones en niños sean más severas. Una falta de vitamina A también está asociada a una pobre función pulmonar. A pesar de que la vitamina A puede tener efectos positivos en el cuerpo, es importante también tener en cuenta que una alta dosis de vitamina A puede tener efectos perjudiciales.

### **Subrayando las necesidades nutricionales**

Las personas con Fibrosis Quística requieren de mucha energía durante los periodos de crecimiento rápido, la infancia y la adolescencia. Los requerimientos de energía son también mayores una vez que la enfermedad pulmonar avanza – en parte porque necesita más energía sólo para respirar. El estado nutricional en un persona con Fibrosis Quística también merece una atención particular durante el embarazo y en pacientes con la Fibrosis Quística relacionada con la Diabetes mellitus. (Para más información sobre la FIBROSIS QUÍSTICA relacionada con la Diabetes, dirigirse al número de Octubre de 1996 de Homeline visitando al Web de la Fundación contra la FIBROSIS QUÍSTICA en: [www.cff.org](http://www.cff.org).

La mayoría de los niños a los que se les ha diagnosticado Fibrosis Quística tienen una insuficiencia pancreática. Un descenso del aumento normal de peso debe ser el primer síntoma de problemas pancreáticos. Hay muchas razones por las que el crecimiento de un niño con Fibrosis Quística no concuerda con la curva de crecimiento establecida: la ingestión insuficiente de nutrientes; los suplementos insuficientes de enzimas pancreáticas. Es muy importante establecer un patrón de crecimiento normal en la infancia. Los niños que no crecen adecuadamente necesitan una atención extra de un equipo del centro de Fibrosis Quística.

El comportamiento en las comidas de los pequeños está lleno de cuestiones. La comida se puede convertir en algo más con lo que jugar ya que los niños de esta edad juegan y exploran todas las cosas en este mundo. Muy a menudo se intenta forzar o 'sobornar' a los pequeños para corregir su comportamiento. Los padres deben recordar que este comportamiento es parte de un estado de desarrollo normal. La mayoría de los pequeños reducen su consumo de comida de una forma natural porque su crecimiento disminuye, y por muchas experiencias erráticas con las preferencias de comida. A pesar de estos comportamientos, un niño con Fibrosis Quística debe ser tratado como otro más en la familia a la hora de comer. Los aperitivos, la comida que se coge con las manos como sandwiches y otras frivolidades que pueden comer sobre la marcha, pueden ayudarles a conseguir las calorías extras que los pequeños necesitan. Sin embargo, demasiado "picoteo" todos los días, hace difícil darle las enzimas. Los padres deben dar a los pequeños un claro mensaje: "No enzimas. No comida". Llame a su centro de Fibrosis Quística si los pequeños rehusan tomar sus enzimas.

Cuando los niños alcanzan la edad de ir a la escuela, se presenta otra etapa – eligen no tomar las enzimas. Olvidan tomar sus enzimas porque les hacen sentir diferentes de los compañeros. El tomar las píldoras en privado puede ser una solución al problema.

Los adolescentes necesitan dietas altamente nutritivas debido a su rápido crecimiento, ya que casi doblan su peso corporal durante el 'crecimiento final' de la pubertad. La cantidad de energía, o 'la carga de calorías', debe ser paralela a los cambios en la actividad física y los cambios en el estilo de vida durante la adolescencia. Cuando esto se combina con el aumento de la toma de nutrientes, puede llevar a una mejora de la función pulmonar. Hacer dieta para perder peso durante la pubertad puede afectar empeorando el crecimiento y llevar a un deterioro de la función pulmonar. Las influencias culturales sobre estar delgado son muy fuertes y las chicas intentan permanecer delgadas para sentirse aceptadas y 'normales'. Los adolescentes con Fibrosis Quística necesitan resistir a estas influencias. Los requerimientos de energía también se incrementan durante el embarazo. Las investigaciones mostraron que el peso al nacer del pequeño y la mortalidad prenatal están afectados por el estado nutricional

de la madre y de su ganancia de peso durante el embarazo. Las mujeres con Fibrosis Quística pueden tener embarazos exitosos si tienen un peso normal antes del embarazo y prestan una atención especial a la nutrición mientras están embarazadas.

### **¿Cuál es el mejor modo para mantener una gran condición nutricional?**

Debido a que los requerimientos nutricionales para cada persona con Fibrosis Quística son únicos, no hay unas recomendaciones universales para todos. Los requerimientos y recomendaciones dependen de muchos factores incluyendo la edad, el género, la severidad de la enfermedad pulmonar, la mala absorción y el tipo de comida que una persona prefiere. Los adolescentes ocupados y los adultos activos a menudo encuentran los suplementos nutricionales preparados para beber muy convenientes cuando se están lejos de casa o en camino.

Alguna gente con Fibrosis Quística no puede tomar por la boca suficientes calorías para ganar o mantener su peso. Para ellos, las calorías y todos los nutrientes esenciales se les deben dar por tubos de alimentación. Muchos consiguen una excelente nutrición con este método.

En resumen, las personas con Fibrosis Quística que están mejor nutridas crecen mejor, tienen una mejor función pulmonar, y pueden vivir más que aquellos con una nutrición pobre. La lucha contra las infecciones, los resfriados y la dificultad para respirar requiere más calorías. Es por ello que una dieta alta en calorías y alta en grasas que contiene todos los nutrientes esenciales con enzimas y vitaminas sirve como un arma clave para la lucha contra la Fibrosis Quística.

## **CURA O CONTROL DE LA FIBROSIS QUISTICA : ¿CÓMO ESTAMOS DE CERCA?**

*Por el Dr. André Cantin,  
Catedrático, Profesor del Comité consultivo científico-médico de CCFE  
Facultad de Medicina, Universidad de Sherbrooke, Quebec*

La sesión plenaria de clausura de la 12ª Conferencia norteamericana de la Fibrosis Quística, celebrada en Montreal en octubre de 1998, proporcionó una oportunidad para resaltar algunos de los progresos que se han hecho en el tratamiento de pacientes con fibrosis quística y para mirar al futuro. La Dr. Pamela Davis, de la Universidad de la Reserva Oeste en Ohio, subrayó los métodos que se están desarrollando para tratar el defecto molecular en el transporte de iones en FQ.

El Dr. André Cantin comenta las terapias que se aplican a las consecuencias del defecto molecular básico.

Claramente, la corrección del defecto molecular en la fibrosis quística antes de que haya evidencia de un daño pulmonar permanente es una meta que está siendo perseguida enérgicamente, también verdaderamente. Sin embargo, para la gran mayoría de los niños y adultos con FQ, la corrección del defecto molecular no son suficientes para el control de la enfermedad ya que están luchando con un daño pulmonar permanente, una infección crónica de las vías respiratorias, una inflamación pulmonar persistente y una mala absorción crónica. Una cura efectiva del defecto básico del pulmón con FQ no eliminaría estos problemas de salud. Entonces debemos desarrollar simultáneamente métodos terapéuticos que se aplican tanto a las causas como a las consecuencias de la fibrosis quística.

Se han hecho grandes progresos en los 30 últimos años en el tratamiento de pacientes con FQ. Al principio de los 70, muchos niños con FQ no alcanzaron la edad adulta, y eso que usualmente tenían un daño importante en las vías respiratorias (bronquiectasias) con un fallo respiratorio crónico. Siguiendo los recientes estudios del Dr. Frank Accurso y sus colegas en Denver, ahora se sabe que la inflamación y la infección pulmonar tienen lugar dentro de los primeros meses de vida. A pesar de este prematuro comienzo de la enfermedad pulmonar de FQ, hoy en día la mayoría de los niños con fibrosis quística alcanzan la edad adulta con una función pulmonar bien cuidada. ¿Cuáles son las razones para esta dramática mejora? Muchos factores han contribuido a este éxito parcial. Esto incluye el desarrollo de clínicas especializadas en FQ, reconocimiento de la importancia de mejorar el soporte nutricional, el uso crónico de la terapia con antibióticos en aerosol y una terapia más efectiva para la infección pulmonar *Pseudomonas aeruginosa*.

### **Clínicas especializadas**

Las clínicas especializadas en FQ han contribuido a mejorar la salud de los pacientes con FQ. Un estudio publicado en el *British Medical Journal* en 1998 indicaba que los pacientes con FQ tratados en clínicas especializadas desde que se les hizo el diagnóstico tuvieron una función pulmonar y un estado nutricional significativamente mejor que aquellos tratados en clínicas de salud general. Estos resultados sugieren firmemente que la Fundación Canadiense de Fibrosis Quística (CCFF) está utilizando acertadamente sus recursos, proporcionando un soporte financiero considerable a las clínicas especializadas en FQ a lo largo de Canadá.

### **Nutrición**

El enlace entre el estado nutricional y la enfermedad pulmonar en la FQ está bien identificado. Un estudio muy conocido por los investigadores del Hospital de Toronto para niños enfermos estableció claramente al principio de los años 80 que un buen soporte nutricional está asociado a una mejor función pulmonar. Las razones para tal asociación, sin embargo, no están del todo claras. Parte de la respuesta debe estar relacionada con el enlace entre la nutrición y las defensas antioxidantes. Nuestro grupo, al igual que otros, ha observado recientemente en cultivos de células epiteliales que la concentración de parámetros nutricionales claves puede tener influencia en el grado de activación de los genes implicados en la inflamación.

Además, porque las secreciones pulmonares en FQ son ricas en enzimas degradativas como la elastasa, estos componentes nutricionales importantes son mejores para ser degradados más rápidamente en la superficie pulmonar, esto incrementando la susceptibilidad de los pacientes con FQ a los efectos negativos de la mala nutrición. Los métodos de mejora de la nutrición y terapias antielastasa que se están investigando actualmente a través de programas de búsqueda soportados por la CCFF deben además mejorar este aspecto importante de la FQ.

### **Terapias**

Recientemente muchas nuevas terapias antiinflamatorias y antiinfecciosas se han convertido en posibles para tratar a los pacientes con FQ. Estas incluyen Pulmozyme, Ibuprofen y la más reciente adquisición, TOBITM . Además de estas nuevas terapias, el programa SPARX I soportado por la CCFF, está trabajando con muchos socios industriales para desarrollar tres áreas: dextran como una molécula antiadhesiva para las bacterias, péptidos cationicos como antibióticos, y moléculas de antielastasa para proteger el tejido pulmonar contra el daño.

Dextran es una serie de azúcares enlazados juntos en una larga cadena. Es usado como productor de plasma en pacientes que están conmocionados, y tiene un buen registro de seguridad. El Dr. Davis Speert de la Universidad de Columbia observó que el dextran

previene la adhesión de bacterias como la *Pseudomonas aeruginosa* a la superficie de las células pulmonares. Además, él y el Dr. Malcolm King de la Universidad de Alberta han demostrado que el dextran vuelve más fluidas las secreciones de las vías respiratorias con FQ. Estas observaciones sugieren que el dextran puede tener un potencial terapéutico en pacientes con FQ, pero esto debe ser verificado primero en pruebas clínicas futuras.

Los péptidos cationicos son naturalmente moléculas que se presentan pareciéndose a pequeñas proteínas. Estas moléculas tienen una carga muy positiva, que las activa para acabar con los microbios y romper sus membranas salientes, matando efectivamente las bacterias. El Dr. Robert Hancock, también de la Universidad de Columbia, desarrolló una original tecnología que le permite diseñar múltiples péptidos cationicos nuevos y producir el más prometedor en una cantidad suficiente para estudiarlos tanto in vivo como in vitro. Usando esta tecnología, identificó un número de péptidos cationicos con propiedades antibióticas.

Uno de los aspectos más apasionantes del trabajo del Dr. Hancock es la efectividad de los péptidos cationicos contra las bacterias que son resistentes a los antibióticos tradicionales. Además, estas moléculas conservan su actividad en altas concentraciones de sal, indicando que si el fluido de la superficie de las vías respiratorias con FQ tiene una alta concentración de sal, este tipo de antibiótico será aún efectivo.

Finalmente, una tercera área que está siendo desarrollado activamente mediante SPARX I son las moléculas de antielastasa. El Dr. Don Woods de las Universidad de Calgary ha demostrado recientemente que la inhibición de la actividad de la elastasa en pulmones de ratas crónicamente infectados con *Pseudomonas aeruginosa* no decrementa la inflamación del tejido, pero si incrementa la capacidad del huésped de limpiar las bacterias del pulmón. Ya que las antielastasas no son antibióticos, este método debe ofrecer una nueva clase de componentes que ayuden a luchar con la infección pulmonar sin provocar la resistencia bacteriana. Las pruebas clínicas de por lo menos una antielastasa están en marcha y la terapia de antielastasa es probable que sea más sujeto de discusión en la próxima Conferencia norteamericana de Fibrosis Quística.

## **Conclusiones**

La supervivencia y la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística se ha incrementado notablemente en los últimos 30 años. Sin embargo, no hemos alcanzado nuestra meta final; la de encontrar una cura o un control efectivo para la fibrosis quística. Una mirada al pasado reciente nos indica con pruebas que estamos en el buen camino. Una mirada al presente nos dice que si mantenemos y alargamos los esfuerzos de la Fundación Canadiense de Fibrosis Quística y de sus socios clave, seguramente conseguiremos nuestra meta.