

FIBROSIS QUISTICA DE PANCREAS

Dra Susana Barbeito
Servicio de Nutrición y diabetes
Hospital P de Elizalde

FQP

- **PATOLOGIA RESPIRATORIA**
- **PATOLOGIA GASTROINTESTINAL**
- **PATOLOGIA HEPATOBILIAR**

FQP

- **Autosómica recesiva, gen que codifica proteína CFTR (reguladora de la conductancia transmembrana): regula transporte de Cl y Na en membranas epiteliales**
- **213.444 genotipos**
- **Argentina: 60% DF508/ 3% G542X**

FQP

ALT. TRANSPORTE CI



MOCO VISCOSO



TAPONAMIENTO C. EXCRETORES



DILATACIÓN Y RUPTURA DE ACINOS

QUISTES



RUPTURA DE QUISTES

REACCIÓN INFLAMATORIA Y FIBROSIS

FQP: PRESENTACIONES CLINICAS

- **GASTROINTESTINALES: 85-90%**
 - ESTEATORREA: DESNUTRICIÓN- DÉFICIT DE AGE Y VIT. LIPOSOLUBLES**
- **INSUFICIENCIA PÁNCREAS ENDOCRINO: 20%**
 - **DIABETES SECUNDARIA**
- **MENOR SECRESIÓN DE BICARBONATO SIN INSUF. PANCREÁTICA: 10 A 15%**
 - <COH: ALT. HIDRÓLISIS DISACARIDASAS Y OLIGOPÉPTIDOS, INACTIVACIÓN DE ENZIMAS DE RIBETE DE CEPILLO.**

FQP: Complicaciones digestivas

Esófago: RGE, esofagitis

**Intestino delgado: íleo meconial,
obstrucción intestinal distal,
intususcepción, diarrea crónica,
síndromes apendiculares, Crohn**

**Intestino grueso: obstrucción intestinal,
Crohn, prolapso rectal**

FQP: Complicaciones hepatobiliares

**Hígado: esteatosis, cirrosis biliar focal ó
multilobular, hipertensión portal,
insuficiencia hepática**

**Vías biliares: colestasis neonatal, síndrome de
bilis espesa, litiasis vesicular, colangitis
esclerosante, colecistitis**

FQP: Causas de desnutrición

- **Insuficiencia pancreática**
- **Infecciones**
- **Déficit de AGE**
- **Alt. Mecanismos de transporte intestinal de nutrientes**
- **Pérdidas de proteínas por esputo y materia fecal**
- **Aumento de la tasa metabólica basal**
- **Anorexia**
- **Síndrome de intestino corto**

Problemas nutricionales: Deficiencias

Energía	Desnutrición
Proteínas	Hipoalbuminemia Edemas Hipogama Infecciones
AGE	Dermatitis seborreica Caída de cabello Defectos de cicatrización Trombocitopenia Diarrea

Problemas nutricionales: Deficiencias electrolitos

Sodio	Hipotensión Letargia Deshidratación
Potasio	Alcalosis hipocalémica
Cloro	Alcalosis hipoclorémica

Problemas nutricionales: Deficiencias vitamínicas

Vitamina A	Ceguera nocturna/ Xeroftalmía Ret. Crecimiento Queratomalacia Hiperqueratosis folicular
Vitamina D	Raquitismo Osteomalacia Tetania Debilidad muscular

Problemas nutricionales: Deficiencias vitamínicas

Vitamina E	Anemia hemolítica (neonatos) Oftalmoplejía Neuropatía Ataxia
Vitamina K	Coagulopatía

FQP: DIAGNOSTICO

Test de sudor : específico y sensible
(iontoforesis con pilocarpina)

- 75-100 mgs de sudor
- < 40: negativo
- 40-60: dudoso
- > 60: positivo, 2 +: diagnóstico
- Falso - : edemas e hipoproteinemia

FQP: DIAGNOSTICO

IRT (TIR): específico, poco sensible

- Pesquisa masiva
- 20% falsos negativos

Estudio genético: detección gen CFTR en sangre

FQP: DIAGNOSTICO

Insuficiencia pancreática:

- Van de Kamer
- Esteatocrito ácido
(%grasa en materia fecal):
 - < 2%: negativo
 - 2-4%: dudoso: reconfirmar
 - >4: positivo

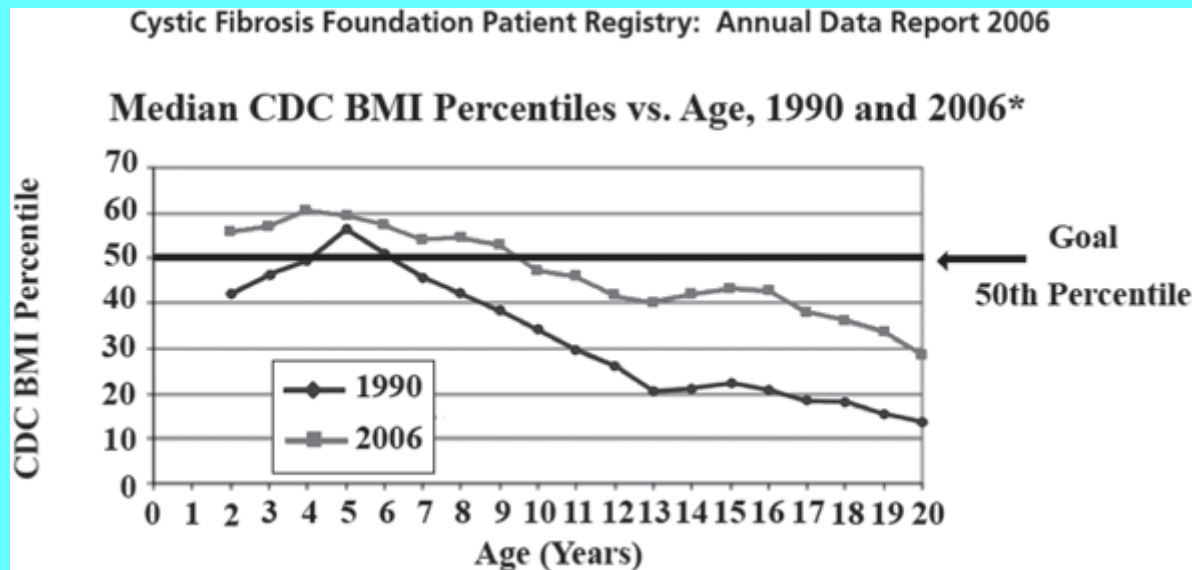
FQP: DIAGNOSTICO

Insuficiencia pancreática:

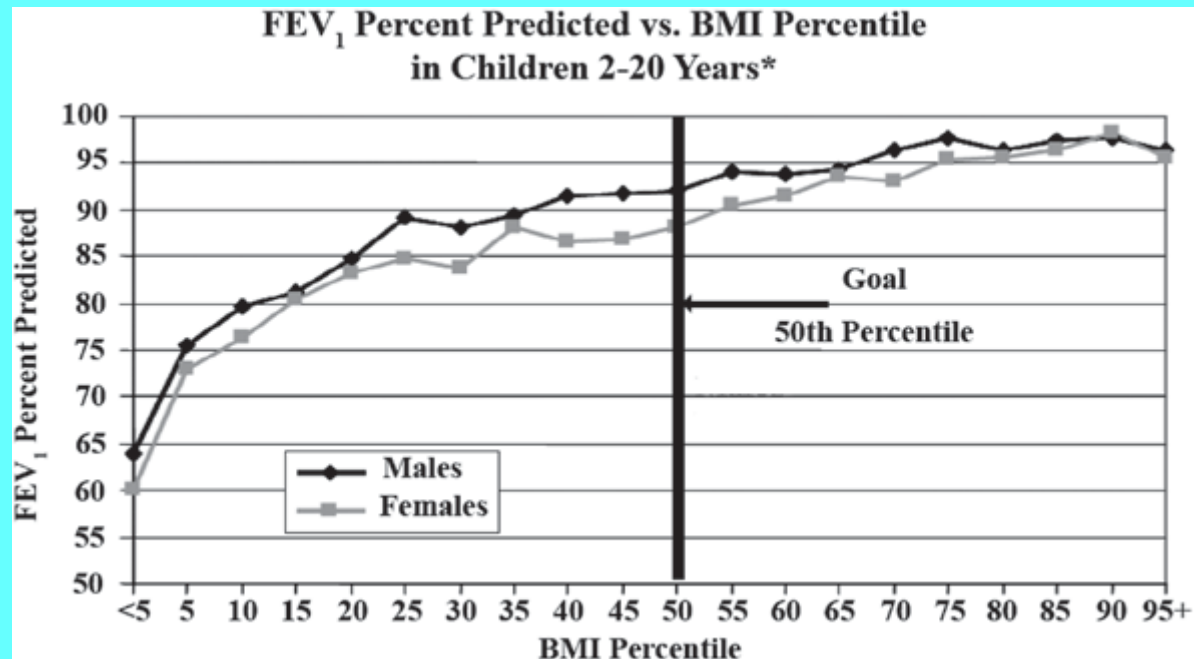
- Elastasa en materia fecal:
- No requiere suspender enzimas
- Muestra de mat. fecal aislada
- >200 mg/g a partir de 2da sem. vida: normal
- <150 mg/g :I.P moderada
- < 100 mg/g :IP severa
- Sensibilidad: 85%/ Especificidad: 91%

**¿QUE RELACIÓN
ESTABLECEMOS ENTRE
LA NUTRICION Y LA FQP ?**

Cambios en la mediana del IMC de acuerdo a la edad, en niños con FQ, entre los años 1990-2006 (EE.UU., CFF).

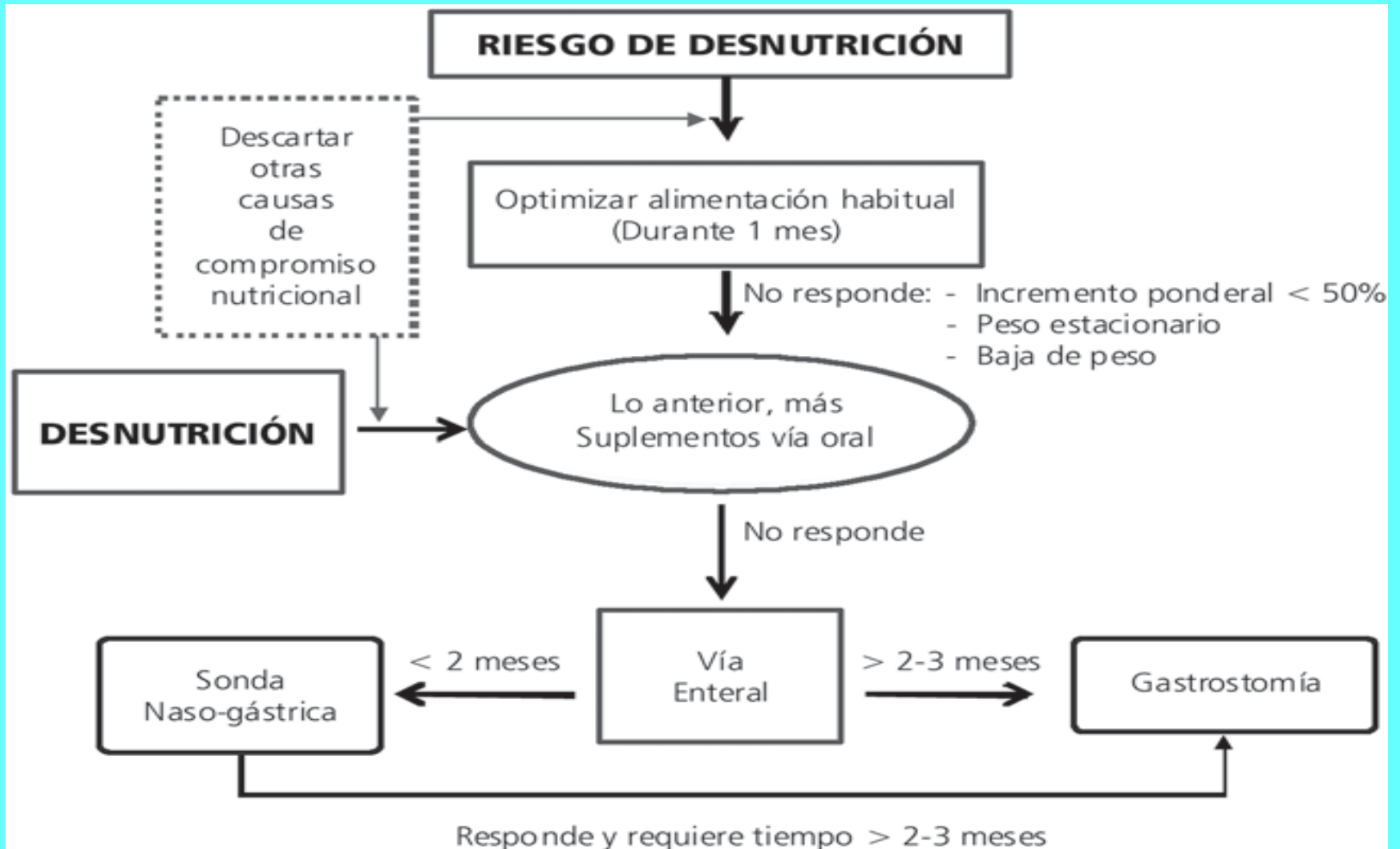


Relación entre estado nutricional y función pulmonar en niños con Fibrosis Quística (CysticFibrosis Foundation Patient Registry: Annual Data Report 2006)



Flujograma de manejo nutricional

Barja,S.Rev.Chil.Ped. 2009



PERÍODOS CRÍTICOS DE RIESGO NUTRICIONAL

- Primer año de vida en lactantes diagnosticados precozmente
- Primeros 12 meses de diagnóstico de la enfermedad
- El período peri-pubertad :
 - 9 a16 años en mujeres
 - 12 a 18 años en varones(rápido crecimiento, alta demanda energética y menor adherencia al tratamiento)
- Durante las exacerbaciones y/ó sobreinfecciones :
 - Aumentan los requerimientos y las pérdidas
 - Disminuye la ingesta

FQP: FALLA DE CRECIMIENTO

Fallo de crecimiento:

- **<P5 Peso y Talla**
- **Adecuación P/T < 90%**
- **BMI: < p10**

FQP: FALLA DE CRECIMIENTO

	Talla	BMI	P/T
Riesgo	No alcanza su potencial genético	10-25	p 10-25
Fallo	<p5	<10	<10

FQP: Evaluación de co-morbididades

- **Insuficiencia pulmonar ó sinusal activa**
- **RGE: mas frecuente y empeora síntomas pulmonares**
- **Diabetes secundaria**
- **Patología hepatobiliar**
- **Resecciones intestinales por íleo meconial**
- **Fibrosis colónica por grandes dosis de enzimas**
- **TCA**
- **Déficit de Fe / constipación**

FQP: Evaluación dietaria

- **Registro de ingesta**
- **Cuantificación de volumen de jugos y bebidas azucaradas**
- **Ingestas espontáneas sin aporte energético suficiente**
- **Duración de las ingestas**
- **Verificar utilización adecuada de enzimas**

FQP: Estrategias dietarias

- **Aumentar gradualmente las calorías**
- **Aumentar la densidad energética**
- **Identificar estrategias adecuadas para comer**
- **Utilizar suplementos con alta densidad energética, pero no para sustituir las ingestas habituales**
- **Alimentación enteral: si fallaron todas las estrategias anteriores ó s/ gravedad del paciente**

FQP: Estrategias dietarias

Alimentación enteral

- **SNG**
 - Nocturna
 - Continua
 - Intermitente
- **Gastrostomía: en pacientes graves**

FQP: Estrategias dietarias

- **Fibra: en pacientes con desórdenes en la motilidad intestinal con riesgo de constipación aumentar el aporte de fibra. No disminuir el aporte de energía**
- **Distribución dietaria: 4 a 6 raciones/d)
Desayuno/ media mañana/ almuerzo/
media tarde/ cena/ snack antes de
dormir (según horarios habituales)**

FQP: Estrategias dietarias

- **Déficit de ácidos grasos esenciales:**

- Omega 6: Aceites de girasol, soja**

- Omega 3: pescados**

- **Sodio: > aporte**

**Aporte extra de sal y líquidos en clima cálido y aporte medicamentoso:
monitoreo de medio interno en clima cálido**

FQP: Estrategias dietarias

Enzimas:

- **Dosis lactante:**

2000-4000U cada 120 ml de fórmula

- **Niños: adecuación s/ clínica de malabsorción**

FQP: Estrategias dietarias

Enzimas:

- **Dosis máxima: 10.000 U/Kg/d (estenosis)**
- **Si la alimentación dura más de 20-30 min, se recomienda distribuir la dosis en el curso de la ingesta**
- **Dosis deficiente:**
Deposiciones malabsortivas, pérdida de peso, dolor abdominal, flatulencia.

FQP: Estrategias dietarias

- **Número de microesferas: a > número > absorción**
- **Alteración de ácidos biliares: Ac. Urso-desoxicólico**
- **Dosis adecuada con mala absorción:
ph ácido en duodeno impide acción de enzimas**

FQP: Estrategias dietarias

- **Dosis adecuada con mala absorción:**

< secreción de bicarbonato



Ph acido en duodeno



< Acción enzimas



Ranitidina

FQP: Estrategias dietarias

- **Lactante**
 - Lactancia materna con enzimas**
 - Fórmulas humanizadas con enzimas como complemento de la lactancia**
 - Alimentación complementaria con enzimas**
- (control estricto del progreso de peso)**

FQP: Estrategias dietarias

- **Niño**

- Alimentación de alta densidad energética**

- Suplementos dietarios**

- Valoración de enteral**

- Gastrostomía**

(según etapa evolutiva y condiciones clínicas)

FQP: Estrategias dietarias

- Plan alimentario hipercalórico
- Aumentar el aporte de grasas \pm 40% VCT
- AGE:3%(niños y adolescentes) 5%(lactantes)

Interviene en:

- Desarrollo psicomotor , crecimiento,
- Síntesis de citoquinas e inmunoglobulinas
- Ω 3: Aumentan la síntesis de IgA, IgM IgG, disminuyen IgE y citoquinas proinflamatorias (IL1,IL6,TNF α)

FQP: Estrategias dietarias

Asegurar el consumo de alimentos aportadores de AGE:

-Promover el consumo de :

-Omega 6 (linoleico-ARA): Aceites, huevos, aves, nueces

-Omega 3 (α linolénico-EPA-DHA): pescados azules, aceite canola, semillas de chía y lino, leche, huevos

-Fórmulas maternizadas y específicas para FQP:
aportadores seguros de AGE

(cada 1000 calorías : entre 16-23 med. Fórm
maternizada)

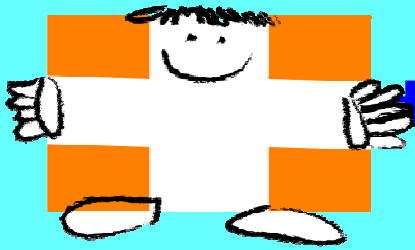
(cada 1000 calorías : entre 20-33 med. Fórm. FQP)

FQP: Estrategias dietarias

- **Proteínas: 20% VCT, 60% AVB**
(pérdida de N en materia fecal y esputo)

- **Glúcidos: 40-50% VCT**

Controlar glúcidos refinados en etapa de hiperglucemia



Hospital de Niños Elizalde
Buenos Aires, Argentina
Desde 1779



MUCHAS GRACIAS

Dra S Barbeito

Hospital Gral. de Niños P. de Elizalde

Elizalde-dirmedica@buenosaires.gov.ar

Buenos Aires - Argentina