

ESTADO NUTRICIONAL Y GASTO ENERGÉTICO EN PACIENTE CON EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA HEREDITARIA DISTRÓFICA

Bonada Sanjaume A, Azón A, Guillén Rey N, Llorc Baiget M, Figueredo R, Salas-Salvadó J
Hospital Universitari Sant Joan. Reus, Tarragona.

Introducción: La epidermolisis ampullosa hereditaria distrófica es una enfermedad poco frecuente que cursa con un cuadro ampuloso crónico erosivo citcatricial cutáneo y mucoso generalizado como respuesta a mínimos traumatismos o espontáneamente. Debido a estas alteraciones, se supone que el gasto calórico puede variar y ello afectar el estado nutricional.

Objetivos: Valorar el estado nutricional y el gasto energético de una paciente con epidermolisis ampullosa recidivante con afectación cutánea y mucosa.

Material y métodos: Se valoró el gasto energético basal mediante calorimetría indirecta. El estado nutricional se valoró con medidas antropométricas (peso, talla, pérdida de peso, IMC) y albúmina sérica. No se pudieron medir el pliegue cutáneo tricripital ni la circunferencia muscular del brazo debido a la afectación de ambas extremidades. Se valoró la ingesta calórica con un registro dietético de 7 días.

Resultados: La paciente de 35 años presentaba afectación cutánea generalizada, con fusión de los dedos de la mano y afectación de mucosa oral, esofágica (estenosis con luz de 1 cm), anal y perianal. Su tratamiento habitual era: apósitos de silicona no adherente, ácido fusídico más hidrocortisona en crema y corticoides en fases agudas ampullosas. Presentaba malnutrición energético-proteica de grado severo: peso de 39 kg, talla de 158 cm, IMC de 15,5 kg/m², pérdida de 5 kg en el último año y niveles de albúmina plasmática normales. El gasto calórico en reposo medido por calorimetría fue de 2.246 kcal/día lo que corresponde a un 190% del estimado (1.181 kcal/día según fórmula de Harris-Benedict). A partir del resultado de la calorimetría y la actividad física, se estimó que el gasto calórico total era aproximadamente de 2.900-3.000 kcal/día (75-80 kcal/kg/día). La ingesta energética media de la paciente era de 1.950 kcal/día. Se prescribió una dieta polimérica energética (1.200 Kcal/día) y suplementos de arginina y Zn. La evolución de la paciente ha sido favorable en cuanto al peso (peso actual 48,5 kg). Se han apreciado cambios en la evolución de la enfermedad de base aunque no pueden atribuirse al soporte nutricional exclusivamente.

Conclusión: La epidermolisis ampullosa hereditaria distrófica es una enfermedad que cursa con lesiones que aumentan considerablemente el gasto calórico. Es difícil compensar este gasto con la ingesta espontánea lo que favorece la aparición de malnutrición energético-proteica y se requiere soporte nutricional.