

Cartas científicas

Nutrición parenteral domiciliaria en pacientes pediátricos con fibrosis quística

J. M. Moreno Villares¹, J. Manzanares López Manzanares², M.^a A. Valero Zanuy¹ y M. León Sanz¹¹Unidad de Nutrición Clínica. ²Unidad de Seguimiento de Fibrosis Quística. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Señor director:

La esperanza de vida de los pacientes con fibrosis quística (FQ) ha mejorado de forma continuada en las últimas décadas, siendo la muerte en la edad infantil infrecuente.

En esta mejoría ha contribuido de forma notable el soporte nutricional. La supervivencia y la función pulmonar se correlacionan estrechamente con la situación nutricional¹. Tanto en Estados Unidos como en Europa, se han elaborado Guías de tratamiento nutricional que se siguen en la mayoría de Unidades de FQ^{2,3}. En estas guías se contempla el empleo de la nutrición parenteral en muy escasas situaciones: desnutrición grave en la que ha fracasado la nutrición enteral o en pacientes en los que es imposible llevarla a cabo como ocurre en pacientes en espera de trasplante pulmonar o hepático con una muy mala situación nutricional, y en lactantes con un síndrome de intestino corto secundario a una cirugía neonatal (fundamentalmente por una malformación intestinal, por ejemplo, atresia ileal)⁴. El empleo de nutrición parenteral domiciliaria (NPD) es todavía más excepcional. En series amplias como la de la Sociedad Británica de Nutrición parenteral y Enteral, BAPEN, constituyen menos del 2% de los pacientes pediátricos⁵.

Comunicamos nuestra experiencia en un programa de NPD iniciado en 1993.

De los 30 niños que han recibido NPD durante este periodo, cuatro (13,3%) padecían FQ. Un paciente recibió NPD en dos ocasiones separadas más seis meses y otro paciente en tres ocasiones. Dos niños comenzaron con NPD en periodo de lactante. En ambos casos se trataba de resecciones intestinales amplias secundarias a atresia ileal, con diarrea grave y desnutrición secundaria. Los dos pacientes pudieron prescindir de la NPD una vez alcanzada la autonomía intestinal, en un periodo inferior a los seis meses tras el

alta. Los otros dos pacientes eran niños en edad prepuberal, afectos de grave desnutrición en quienes había fracasado la nutrición enteral a través de una gastrostomía. Uno de ellos fue sometido a un trasplante pulmonar, mientras que el otro continúa con NPD (425 días de NPD en la actualidad). En todos los pacientes la infusión se realizaba nocturnamente a través de un catéter tunelizado tipo Hickman colocado a propósito para la NPD. El tiempo total de NPD ha sido de 1385 días con un rango entre 30 y 425 días.

Durante este periodo no ha habido ninguna complicación infecciosa relacionada con el catéter, aunque sí tres complicaciones mecánicas: dos roturas que pudieron ser reparadas con el kit de reparación y una salida accidental, que obligó a la colocación de un nuevo catéter.

En todos los niños se obtuvo una recuperación ponderal y una mejoría de la función respiratoria.

Comentario

En nuestra serie los pacientes con FQ constituyen un 13% de los pacientes pediátricos en el programa de NPD, datos por encima de los de series pediátricas más amplias. Dos poblaciones bien diferenciadas son susceptibles de NPD: los recién nacidos con resecciones intestinales amplias, que generalmente se asocian a la mutación $\Delta 508$, con insuficiencia pancreática, y una población de mayor edad que presentar enfermedad pulmonar más avanzada y complicaciones de la FQ. En el primer grupo de enfermos, los objetivos y el tratamiento nutricional no difieren del de otros pacientes de su misma edad con situaciones de fracaso intestinal. Los del segundo grupo, son los casos excepcionales que contemplan los consensos mencionados anteriormente.

Es difícil poder demostrar la eficacia mantenida en la función pulmonar relacionada con la mejoría del estado nutricional. Otras variables como las exacerbaciones pulmonares condicionan el pronóstico vital de estos pacientes.

No obstante, a la vista de las escasas complicaciones de la técnica creemos que debe considerarse esta opción de soporte nutricional en situaciones de desnutrición refractaria.

Correspondencia: José Manuel Moreno Villares.
Unidad de Nutrición Clínica.
Hospital Universitario 12 de Octubre.
28041 Madrid.

E-mail: Jmoreno.hdoc@salud.madrid.org

Recibido: 31-VIII-2009.

Aceptado: 31-VIII-2009.

Referencias

1. Zemel BS, Jawad AF, Fitz Simmons S, Stallings VA. Longitudinal relationship among growth, nutritional status and pulmonary functioning in children with cystic fibrosis: analysis of the Cystic Fibrosis Foundation National CF Patient Registry. *J Pediatr* 2000; 137: 374-80.
2. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros* 2002; 1: 51-75.
3. Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P et al. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. *Am J Clin Nutr* 1992; 55: 108-116.
4. Dodge JA, Turck D. Cystic fibrosis: nutritional consequences and Management. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2006; 20: 531-46.
5. Jones B, Mickelwright A, Hirst A, Glencorse C, Baxter J, Khair J. Annual BANS Report, 2008. Artificial Nutrition Support in the UK 2000-2007. BAPEN 2008 (última consulta en www.bapen.org.uk el 29 de agosto de 2009).