

## ARTÍCULO ORIGINAL

### **Evaluación antropométrica de pacientes con fibrosis quística asociada a mutaciones genéticas**

### **Anthropometric evaluation in patients with cystic fibrosis associated with genetic mutations**

**MsC. Mirtha Rondón Peña,<sup>I</sup> MsC. Sordelicia Mustelier Necolarde,<sup>II</sup> MsC. Elcida Vázquez Velázquez,<sup>II</sup> MsC. Isabel Osorio Caballero<sup>II</sup> y MsC. Delmis Montero Verdecia<sup>II</sup>**

<sup>I</sup> Facultad de Ciencias Médicas "Celia Sánchez Manduley", Manzanillo, Granma, Cuba.

<sup>II</sup> Hospital Pediátrico Docente "Hermanos Cordové", Manzanillo, Granma, Cuba.

### **RESUMEN**

Se realizó un estudio observacional y descriptivo, de corte transversal, de 19 pacientes con fibrosis quística, atendidos en consultas externas del Hospital Pediátrico Docente Provincial "Hermanos Cordové" en Manzanillo, Granma, durante el semestre de julio-diciembre del 2012, con vistas a identificar el estado nutricional de estos a partir de una evaluación antropométrica -- para lo cual se calculó el índice de Waterlow--, y luego relacionarlo con las mutaciones genéticas. Entre los resultados de la serie sobresalió que 73,7 % de los pacientes poseía peso y talla adecuados para la edad, mientras que 31,5 % fue evaluado como desnutrido. De igual modo, existió relación entre el estado nutricional y la mutación genética, y se concluyó que la mayoría de los afectados presentaba una evaluación nutricional adecuada, como consecuencia de una correcta atención multidisciplinaria.

**Palabras clave:** fibrosis quística, mutación genética, evaluación antropométrica, índice de Waterlow, hospitales pediátricos.

### **ABSTRACT**

An observational, descriptive and cross-sectional study, of 19 patients with cystic fibrosis, assisted in the out-patient department of "Hermanos Cordové" Teaching Pediatric Hospital in Manzanillo, Granma was carried out during the semester of July-December, 2012, with the objective of identifying the nutritional state in them starting from the anthropometric evaluation -- for which the Waterlow score was calculated --, and then to relate it with the genetic mutation. Among the results of the series it was observed that 73.7% of the patients had adequate weight and size for the age, while 31.5% was evaluated as undernourished. Also, there was relation between the nutritional state and the genetic mutation, and it was concluded that most of the affected patients had an appropriate nutritional evaluation, as consequence of a correct multidisciplinary care.

**Key words:** cystic fibrosis, genetic mutation, anthropometric evaluation, Waterlow score, pediatric hospitals.

## INTRODUCCIÓN

Una enfermedad que refleja fielmente la evolución de las ciencias médicas, a lo largo de las últimas décadas, es la fibrosis quística (FQ). En poco más de 60 años se ha transitado de la delimitación clínica de una nueva entidad nosológica -- la denominada por Fanconi como "fibromatosis congénita familiar del páncreas con bronquiectasia" -- al conocimiento preciso de su causa, sustrato patológico y fisiopatología. Paralelamente a estos cambios conceptuales, se ha producido una transformación en la historia natural de la enfermedad, que en un corto período ha pasado de ser un proceso letal en los inicios de la infancia, a una afección crónica, que aún requiere el que sea encontrada una cura.

La FQ es la entidad hereditaria autosómica grave más frecuente en la población blanca. Tiene una incidencia aproximada de uno por cada 2 500 recién nacidos vivos y una frecuencia de personas portadoras de uno por cada 25.<sup>1,2</sup> En Cuba la incidencia es de uno por 3 852 nacidos vivos y la tasa de individuos portadores se sitúa entre 2-5 %, por lo que ha devenido un importante problema de salud.<sup>3</sup>

Asimismo, afecta las células epiteliales exocrinas y los pacientes producen un moco espeso y viscoso que obstruye los conductos de los órganos donde se localiza. Aunque la enfermedad daña la mayoría de los órganos, el páncreas y los pulmones son los más perjudicados, de modo que la insuficiencia pancreática y la enfermedad pulmonar determinan la gravedad del proceso morboso, además de su pronóstico y mortalidad.<sup>1,4-7</sup>

Cabe agregar que la desnutrición constituye una de las complicaciones más frecuentemente encontradas en la evolución de los pacientes con fibrosis quísticas; por ello, se debe realizar la valoración nutricional de forma seriada, tras el diagnóstico. En tal sentido, el control antropométrico se realiza de acuerdo con la edad y la evolución clínica del afectado.

También resulta oportuno señalar que en 1977 se implantó en Cuba el Sistema de Vigilancia Alimentaria y Nutricional, y uno de sus componentes fue la evaluación del estado nutricional mediante indicadores antropométricos.

Sobre la base de los planteamientos anteriores, se decidió efectuar la actual investigación, cuyo propósito fue determinar el estado nutricional de pacientes con fibrosis quísticas, a partir de la evaluación antropométrica, y además identificar la posible asociación entre el estado nutricional y las mutaciones genéticas.

## MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, de corte transversal, de 19 pacientes con fibrosis quística, atendidos en consultas externas del Hospital Pediátrico Docente Provincial "Hermanos Cordové" en Manzanillo, Granma, durante el semestre de julio-diciembre del 2012, a fin de identificar la asociación entre la valoración nutricional (según el índice de Waterlow) y las mutaciones genéticas en ellos.

Después de medir el peso y la talla de los integrantes de la serie, se distribuyeron los valores de peso para la edad, talla según la edad y peso para la talla, conforme a lo expuesto en las tablas cubanas de pediatría.<sup>8,9</sup> Luego se calculó el índice de Waterlow a través de la fórmula: peso actual/peso ideal para la talla x 100.

Se consideró que el paciente poseía un peso normal, si el porcentaje de peso ideal para la talla oscilaba entre 90 y 110 %. Además, la desnutrición se estimó en: leve (entre 80 y 90 %), moderada (de 70-80 %) y grave menor (de 70 %).

Los datos fueron extraídos de las historias clínicas y se resumieron en base a las frecuencias absolutas y relativas de las categorías definidas en cada una de las variables.

## RESULTADOS

Según percentiles de peso para la edad, se observó que 73,7 % (14 pacientes) se ubicaba entre 10 y 90 percentil, con un peso adecuado para la edad, mientras 26,3 % (5 afectados) se situó en menos de 10 percentil.

Al relacionar la talla con la edad, los resultados fueron iguales, pero en esta ocasión la mayoría de los pacientes presentaron entre 3 y 97 percentil (14 de ellos, para 73,7 %), lo cual se interpretó como una talla adecuada para la edad; no obstante, el restante 26,3 % se ubicó en menos de 3 percentil.

En la tabla 1 se reflejan los percentiles de peso según la talla de los pacientes. En ella se destaca que solo 31,5 % de los afectados se encontraron por debajo de 3 percentil, y se les evaluó como desnutridos.

**Tabla 1.** Percentiles de peso para la talla

Peso/talla	No.	%
Menos de 3	6	31,5
Entre 3-10	2	10,1
Entre 10-90	8	42,1
Entre 90-97	1	5,2
Más de 97	2	10,1
Total	19	100,0

Respecto a la relación entre el estado nutricional y las mutaciones genéticas, 7 pacientes estaban desnutridos (36,8 %), de los cuales, 3 presentaron la mutación  $\Delta F$  508 (43,0 %) y uno poseía la mutación  $\Delta F$  508 G 542 X (14,3 %). El resto fue clasificado como no informativo (tabla 2).

**Tabla 2.** Porcentaje de peso ideal para la talla (índice de Waterlow) y mutaciones genéticas

Índice de Waterlow	Mutaciones genéticas							
	ΔF 508		ΔF 508 G542X		No informativo		Total	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Estado óptimo	2	10,5			10	52,6	12	63,2
Desnutridos	3	15,8	1	5,3	3	15,7	7	36,8
Leve	1	5,3			3	15,7	4	21,0
Moderado	2	10,5	1	5,3			3	15,8
Total	5	26,3	1	5,3	13	68,4	19	100,0

## DISCUSIÓN

La desnutrición es una complicación frecuente en los pacientes con fibrosis quística; de hecho, hace algunos años se consideraba inherente a la enfermedad, y en los primeros estudios se correlacionaba, significativamente, con la presencia de afecciones pulmonares. Hoy se sabe que realmente esta correlación es variable y depende del grado y la progresión de la entidad clínica.<sup>1</sup>

El control antropométrico (peso y talla) se realiza tomando en consideración la edad y la evolución clínica del niño. Ello permite valorar el crecimiento y el estado nutricional, y además decidir la conveniencia de una intervención nutricional.

También la relación peso para la edad es un índice global del estado de nutrición, que refleja la masa corporal relativa a la edad. La relación talla/edad posibilita evaluar el crecimiento lineal alcanzado, y su insuficiencia se asocia con deficiencias nutricionales por períodos largos o repetidos. De igual modo, la falta de talla para la edad se interpreta como desnutrición crónica.<sup>8,9</sup>

En la actual serie, aproximadamente la tercera parte de los pacientes presentaron un peso y una talla adecuados para la edad.

Otros investigadores<sup>3</sup> han demostrado que alrededor de 50 % de los pacientes con FQ están situados por debajo del 10 percentil de peso/edad y talla/edad. La alteración en los hábitos alimentarios por falta de apetito, unido a la mala absorción intestinal y las infecciones respiratorias reiteradas, favorecen la pérdida de peso y provocan un balance energético negativo.<sup>10,11</sup>

Por otra parte, el uso del peso para la talla como único criterio para evaluar el estado de nutrición, ha sido objeto de numerosas críticas debido al hecho de no ser absolutamente independiente de la edad y de no aportar todos los elementos necesarios en relación con la evolución de un determinado desequilibrio nutricional. Como cada criterio de evaluación brinda una información cualitativamente diferente, se refiere<sup>4</sup> que la Organización Mundial de la Salud combina los criterios de peso/talla, peso/edad y talla/edad, para obtener una evaluación completa que incluya no solo la situación nutricional actual, sino también la pasada.

Entre los numerosos índices que relacionan el peso y la talla, se encuentra el de Waterlow, que permite, además, clasificar la intensidad de la desnutrición para determinar el tipo de intervención nutricional que se requiera.<sup>1</sup>

Al evaluar la relación peso/talla en este estudio, se diagnosticaron 6 pacientes como desnutridos; sin embargo, al aplicar el índice de Waterlow se sumó un séptimo paciente a esta categoría, aún cuando presentaba una combinación de indicadores peso/talla, peso/edad y talla/edad, normales. Lo anterior obliga a realizar, cada día, evaluaciones más profundas y exhaustivas del estado nutricional.

En la casuística la asociación entre la desnutrición y la mutación  $\Delta F 508$  no fue significativa, pues menos de 50 % de la población presentaba dicha mutación. Algunos autores<sup>12</sup> han señalado que el genotipo influye directamente, al aumentar el gasto energético basal, que es mayor en los homocigotos  $\Delta F 508$ , lo cual de hecho representa la forma más grave de la enfermedad.

Conforme se ha planteado,<sup>1</sup> Thompson encontró una correlación significativa entre el aumento del gasto energético en reposo y la presencia de una mutación  $\Delta F 508$  en una población homogénea de lactantes con fibrosis quística y sin afectación pulmonar ostensible, mientras que en otro estudio, Bronstein no objetivó diferencias de gasto energético total entre una población de lactantes sanos y otra de lactantes con FQ, identificados mediante una pesquisa neonatal.

A manera de conclusión, la mayoría de los pacientes con fibrosis quística, atendidos en el municipio de Manzanillo en Granma, presentaban una adecuada evaluación nutricional, lo cual fue resultado de una correcta atención multidisciplinaria. Según los expertos, en la actualidad no existe razón alguna que justifique la existencia de alteraciones nutricionales o de insuficiencia en el crecimiento en estos afectados.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Salcedo Posada A, García Novo M. Fibrosis quística. Madrid: Ediciones Díaz de Santos; 1998. p. 1-5.
2. Razón Behar R, Rodríguez Cala F, Rojo Concepción M, González Valdés JA, Abreu Suárez G, Pérez Rodríguez T, et al. La fibrosis quística en Cuba. Rev Cubana Pediatr. 2009 [citado 9 May 2013]; 81(Sup). Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol81\\_05\\_09/ped15509.pdf](http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol81_05_09/ped15509.pdf)
3. Matilde Socarrás M, Bolet Astoviza M, Rodríguez Cala F. Seguimiento nutricional de los pacientes fibroquíticos en el Hospital Universitario General Calixto García. Rev Haban Cienc Méd. 2010 [citado 9 May 2013]; 9(4). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1729-519X2010000400016](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2010000400016)
4. Giannouli E, Sharma S, Maycher B, Amorosa JK, Coombs BD, Krasny RM. Cystic fibrosis imaging. En Medscape [citado 25 May 2013]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/354931-overview>
5. Morton AM. Symposium 6: Young people, artificial nutrition and transitional care. The nutritional challenges of the young adult with cystic fibrosis: transition. Proc Nutr Soc. 2009; 68(4): 430-40.
6. Pinto IC, Silva CP, Britto MC. Nutritional, clinical and socioeconomic profile of patients with cystic fibrosis treated at a referral center in northeastern Brazil. Bras Pneumol. 2009; 35(2): 137-43.
7. Salvatore D, Buzzetti R, Baldo E, Forneris MP, Lucidi V, Manunza D, et al. An overview of international literature from cystic fibrosis registries. Neonatal screening and nutrition/growth. J Cyst Fibros. 2010; 9(2):75- 83.
8. Amador García M. Temas de Pediatría. T 2. La Habana: Editorial Pueblo y Educación; 1996. p. 75-86.
9. Jiménez Acosta S. Vigilancia Nutricional Materno Infantil. La Habana: [s.n.]; 1997. p. 1-6.

10. Souza dos Santos Simon MI, Drehmer M, Menna-Barreto SS. Association between nutritional status and dietary intake in patients with cystic fibrosis. J Bras Pneumol. 2009; 35(10): 966-72.
11. Matel JL. Nutrition in cystic fibrosis. Semin Respir Crit Care Med. 2009; 30(5): 579-86.
12. Esplugas Montoya AE, Razón Behar R, Ojea Menéndez A, Servide Quiala RN, Vera Díaz M. Evaluación nutricional, antropométrica y bioquímica, de pacientes afectados de fibrosis quística. Rev Cubana Pediatr. 2008 [citado 25 May 2013]; 80(2). Disponible en: [http://www.bvs.sld.cu/revistas/ped/vol80\\_2\\_08/ped06208.htm](http://www.bvs.sld.cu/revistas/ped/vol80_2_08/ped06208.htm)

Recibido: 5 de abril de 2014.

Aprobado: 17 de junio de 2014.

*Mirtha Rondón Peña.* Facultad de Ciencias Médicas "Celia Sánchez Manduley", carretera Manzanillo-Campechuela, esquina Avenida "Camilo Cienfuegos", Manzanillo, Granma.  
Correo electrónico: [mirtarp@grannet.grm.sld.cu](mailto:mirtarp@grannet.grm.sld.cu)