

TRATAMIENTO MÉDICO NUTRICIONAL EN SITUACIONES ESPECÍFICAS

Tratamiento médico nutricional en la fibrosis quística

INFORMACIÓN PARA PACIENTES

Virginia Soria Utrilla. F.E.A. Endocrinología y Nutrición. Unidad de Nutrición Clínica y Dietética. IBIMA. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Casilda Olveira Fuster. F.E.A. Neumología. IBIMA. Universidad de Málaga. Servicio de Neumología. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Gabriel Olveira Fuster. Jefe de Servicio de Endocrinología y Nutrición. Unidad de Nutrición Clínica y Dietética. IBIMA. Universidad de Málaga. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

¿Qué es la fibrosis quística?

La fibrosis quística es una enfermedad genética hereditaria causada por mutaciones en el gen *RTFQ* (CFTR, *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), que regula el flujo de sal y agua en las células. Afecta principalmente a los pulmones y al sistema digestivo, aunque puede afectar otros sistemas como el reproductor. Se caracteriza por la producción de secreciones espesas, que pueden causar infecciones respiratorias e inflamación que dificultan la función de los órganos afectados (sobre todo el páncreas), produciendo inicialmente incapacidad para digerir bien los alimentos, lo que provoca que no se puedan absorber bien y que las heces sean grasosas. Con el tiempo, también puede afectarse la parte del páncreas encargada de regular la glucosa y producir diabetes. Asimismo, pueden verse afectados el hígado y el intestino. Todo esto hace que algunas personas con fibrosis quística (hasta un 15-25 %) presenten desnutrición.

¿Cómo se diagnostica la fibrosis quística?

El diagnóstico de la fibrosis quística generalmente comienza con las pruebas de cribado que se realizan en los recién nacidos (prueba del talón). En el caso de que el resultado del cribado sea positivo, exista sospecha médica o haya familiares afectados de fibrosis quística, se realizan pruebas adicionales como la prueba del sudor, que mide los niveles de cloro en el sudor, y pruebas genéticas para confirmar el diagnóstico.

¿Qué recomendaciones hay que seguir si tiene fibrosis quística?

- **Nutrición adecuada:** consumir una dieta saludable, sin restringir las grasas saludables (salvo que su médico le indique lo contrario) y, si fuera necesario, suplementada con enzimas pancreáticas para mejorar la absorción de nutrientes. Si con los alimentos no se consiguen alcanzar o mantener los objetivos nutricionales en algún momento, puede ser necesario tomar suplementos nutricionales orales y raramente nutrición por sonda.
- **Vitaminas:** las personas con fibrosis quística necesitan tomar algunas vitaminas (A, D, E y K). Además, según los resultados de sus analíticas, en algún momento pueden ser necesarias otras vitaminas, hierro o zinc.
- **Ejercicio físico regular:** practicar ejercicio es útil para mantener una buena salud general y fortalecer los músculos del cuerpo. Tiene numerosos beneficios: facilita la limpieza de moco de las vías respiratorias, fortalece los músculos respiratorios y aumenta la capacidad pulmonar, ralentiza el deterioro de la función pulmonar, y mejora la calidad de vida y el estado nutricional. Se recomienda combinar ejercicios aeróbicos (caminar, montar en bici, etc.) y anaeróbicos (de fuerza).
- **Seguimiento médico regular en Endocrinología y Nutrición:** que realizará las pruebas necesarias para valorar su estado de salud y ajustar el tratamiento según sea necesario. Las pruebas más habituales son peso y talla, para calcular el índice de masa corporal, cuestionarios para valorar la alimentación, analíticas y pruebas para valorar la composición corporal (cantidad de músculo y grasa del cuerpo) y la función muscular.

- **Seguimiento médico regular en Neumología:** cuando sea necesario, su neumólogo le recetará medicamentos para controlar las infecciones y la inflamación respiratorias. Además, actualmente existen medicamentos que corrigen la función de la proteína defectuosa en fibrosis quística en algunos pacientes (dependiendo de la mutación concreta), de manera que se consigue una mejoría importante tanto respiratoria como del resto de órganos.

¿Dónde encontrar más información?

Páginas nacionales (España)

Federación Española de Fibrosis Quística (FEFQ): es la principal organización de pacientes a nivel nacional, agrupa 15 asociaciones autonómicas y ofrece información, recursos, publicaciones, campañas y apoyo para personas con FQ y sus familias.

Sociedad Española de Fibrosis Quística (SEFQ): sociedad científica que promueve la investigación, formación y acreditación de unidades de FQ en España. Incluye recursos para profesionales y pacientes, enlaces a registros y guías clínicas.

Fundación Española de Fibrosis Quística: organización sin ánimo de lucro dedicada a la mejora de la calidad de vida de las personas con FQ, con actividades de formación, investigación y divulgación.

Recursos de nutrición y recetas para FQ Recetario para pacientes con fibrosis quística (avalado por la FEFQ y dietistas-nutricionistas): recetario gratuito con recetas adaptadas a las necesidades energéticas y recomendaciones de DHA para personas con FQ, elaborado por dietistas-nutricionistas españoles. Incluye consejos prácticos y tablas de dosificación.

Grupo Español de Dietistas/Nutricionistas de la FEFQ: promueven iniciativas como concursos de recetas adaptadas a FQ y publican recursos específicos para la alimentación del paciente. Información sobre concursos y recetas.

Páginas internacionales relevantes con información en inglés

Cystic Fibrosis Foundation (Estados Unidos): principal fuente internacional de información sobre FQ, con recursos para pacientes, familias y profesionales, guías de manejo, investigación y foros de apoyo.

European Cystic Fibrosis Society (ECFS): sociedad europea de referencia para profesionales y pacientes, con información sobre investigación, estándares de atención y enlaces a asociaciones nacionales europeas.

Cystic Fibrosis Trust (Reino Unido): organización líder en el Reino Unido, con información en inglés sobre tratamientos, vida diaria, investigación y apoyo comunitario.