

NUTRICIÓN ENTERAL EN HEPATOPATÍAS CRÓNICAS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

SOLANGE HELLER ROUASSANT, M.D.¹

RESUMEN

La desnutrición que se observa en enfermedades hepáticas crónicas en niños se asocia a un aumento de requerimientos por gasto calórico elevado. La historia clínica incluye un recordatorio de alimentación, evaluación clínica, antropometría. Los niños con colestasis deben recibir una dieta hipercalórica. Es fundamental garantizar el aporte calórico calculado completo y la alimentación enteral. Se debe garantizar un crecimiento adecuado en un niño en lista de espera para trasplante. Los niños con enfermedades metabólicas requieren el uso de fórmulas comerciales especiales.

Palabras clave: Nutrición enteral, Hepatopatías crónicas, Niños

INTRODUCCIÓN

De las enfermedades hepáticas crónicas en población pediátrica, predominan las que causan colestasis crónica, y la más frecuente es la atresia de vías biliares. Dentro de las colestasis intrahepáticas, la escasez de conductos sindrómica o síndrome de Alagille, la hepatitis neonatal, y las enfermedades metabólicas son causas menos frecuentes de colestasis (enfermedades como la tirosinemia y la glucogenosis hepática tipo I requieren de manejo nutricional específico). Otro problema clínico importante es el daño hepático asociado a nutrición parenteral total prolongada.

DESNUTRICIÓN EN HEPATOPATÍAS

La desnutrición (DNT) que se observa en enfermedades hepáticas crónicas en niños se asocia a un aumento de requerimientos por gasto calórico elevado, con hipermetabolismo, a mala absorción intestinal, con disminución de absorción de sales biliares, de grasas y de vitaminas liposolubles, a sobrecrecimiento bacteriano intestinal, por alteraciones de motilidad y a la presencia de hipertensión portal, que contribuye al

SUMMARY

Malnutrition seen in chronic liver disease in children is associated with increased requirements for high caloric expenditure. The medical history includes a reminder of food, clinical evaluation, anthropometry. Children with cholestasis should receive a high calorie diet. It is essential to ensure complete and estimated calorie enteral feeding. It must ensure adequate growth in a child on the waiting list for transplantation. Children with metabolic diseases require the use of special commercial formulations.

Key words: Enteral nutrition, Chronic liver disease, Children

desarrollo de enteropatía perdedora de proteínas; las restricciones dietéticas, como son las limitaciones de ingesta en sodio y proteínas, condicionan menor ingesta, la presencia de encefalopatía hepática, condiciona debilidad, fatiga, menor ingesta y la disregulación hormonal, alteraciones de la hormona de crecimiento/IGF1 y resistencia a la insulina.

VALORACIÓN NUTRICIONAL

La historia clínica incluye un recordatorio de alimentación, evaluación clínica, antropometría con medición de peso (valor limitado por edema y ascitis), talla (longitud) o estatura, índice de masa corporal, perímetro cefálico, circunferencia de brazo, pliegue cutáneo tricípital, y reserva de grasa y reserva muscular. La valoración bioquímica incluye proteínas séricas, transferrina, prealbúmina, proteína fijadora de retinol, valoración de competencia inmunológica, colesterol, mediciones urinarias, análisis de bioimpedancia, estudios de DEXA (corporal y/o columna lumbar) y la valoración subjetiva global que ayuda a realizar una predicción de riesgo nutricional y toma en cuenta 6 parámetros (cambios de peso, ingesta dietética, síntomas gastrointestinales > 2 semanas, capacidad funcional, estrés, signos físicos). Estudios en adultos con enfermedad hepática terminal han sugerido que existen alteraciones mayores en los compartimentos corporales, con aumento de la liberación de energía y catabolismo proteico en relación a la masa magra; esto ha sido valorado en un estudio de composición corporal

¹Jefe Departamento de Gastroenterología y Nutrición del Hospital Infantil de México Federico Gómez, DF, México . Profesor titular Universidad Nacional Autónoma de México, DF, México

Recibido para publicación: enero 15, 2010
Aceptado para publicación: julio 15, 2010

basado en el modelo de 4 compartimentos descrito por Bruce, que incluye la masa celular metabólicamente activa, el agua extracelular, la masa de grasa y los sólidos extracelulares, en el que se concluye que existe un estado hipermetabólico en la masa muscular celular, con un exceso de oxidación de lípidos durante el ayuno y reposo; estos datos podrían ser útiles para diseñar una dieta adecuada.

MANEJO NUTRICIONAL

Los niños con colestasis deben recibir una dieta hipercalórica, con un aporte calórico de 130% a 150% de las recomendaciones de ingesta diaria (120-150 kcal/kg/d), con proteínas de 2.5 a 4 g/kg/día, carbohidratos que proporcionen aproximadamente 2/3 de calorías no proteicas y contenido de lípidos en la dieta incrementado en forma proporcional para aumentar calorías, tomando en cuenta que los triglicéridos de cadena media (TCM) son una fuente de energía excelente, ya que pasan directamente a circulación porta y se recomiendan mezclas de TCM y triglicéridos de cadena larga (TCL), con 30 a 50% de TCM. También se recomiendan suplementos de ácidos grasos de cadena larga poli-insaturados, que se pueden adicionar con yema de huevo y aceites de pescado, que proporcionan ácido docohexanoico y ácido araquidónico. Es conveniente administrar fórmulas semielementales con TCL y TCM, además de administrar ácidos grasos esenciales en cantidades adecuadas para evitar una deficiencia de los mismos; las vitaminas hidrosolubles se administran en dosis del doble de las recomendaciones diarias y las vitaminas liposolubles en dosis altas: Vitamina D (25 hidroxivitamina D): 5 mcg/día, vitamina K (fitomenadiona): 2.5 a 5 mg/día, vitamina E (alfa-tocoferol: 25 a 200 U/Kg/día o d-alfa-tocoferil polietilenglicol-1000 succinato: 15-25 UI/Kg/día) y vitamina A: de 1000 UI/día hasta 25,000 U/d. Es especialmente importante la administración de vitamina E en dosis altas, ya que su deficiencia causa un síndrome neurológico que puede ser no reversible si no se maneja en forma temprana. El calcio por vía oral está indicado para prevenir o mejorar las anomalías óseas que se presentan. Se suplementa magnesio si se detecta reducción en sus niveles séricos. Se han detectado frecuentemente concentraciones bajas de zinc sérico en niños con colestasis; en lactantes con crecimiento deficiente, colestasis e ingesta alimentaria pobre, se puede administrar zinc a dosis de 1 mg/kg/d de zinc elemental.

NUTRICIÓN ENTERAL

Es fundamental garantizar el aporte calórico calculado completo y la alimentación enteral en bolos, a goteo continuo por la noche o durante las 24 horas, por sonda nasogástrica generalmente, nasoduodenal o nasoyeyunal, puede ser necesaria para nutrir a los niños con hepatopatías y DNT graves. En general, están indicadas para este fin, fórmulas semielementales a base de péptidos, con TCM, fórmulas modulares individualizadas, y se han empleado también fórmulas enriquecidas con aminoácidos de cadena ramificada. Las fórmulas administradas (ante falta de recursos económicos, pueden ser fórmulas lácteas concentradas para dar más aporte calórico y adicionadas de TCM) permiten mejorar las condiciones de niños en espera de un trasplante de hígado. Siempre que sea posible, se debe contar con bombas de infusión continua.

NUTRICIÓN PRETRASPLANTE Y POST-TRASPLANTE

Se debe garantizar un crecimiento adecuado en un niño en lista de espera para trasplante de hígado, por lo que una nutrición enteral puede ser benéfica al incrementar el aporte calórico. Se debe cuidar la función oral motora en pacientes lactante pequeños y la estimulación oral, pues existe el riesgo de que después sea difícil incorporarlos a una alimentación normal, pues pueden olvidar el masticar y deglutir. Frecuentemente es necesaria también una nutrición enteral post-trasplante por un tiempo corto. La nutrición parenteral puede ser necesaria en forma pre-trasplante en algunos casos seleccionados.

AMINOÁCIDOS DE CADENA RAMIFICADA

En la insuficiencia hepática aguda, las alteraciones en el metabolismo de los aminoácidos se caracterizan por niveles circulantes bajos de aminoácidos de cadena ramificada (AACR leucina, isoleucina y valina), niveles elevados de aminoácidos aromáticos circulantes (fenilalanina, triptofano y tirosina) y estos cambios pueden jugar un papel en la patogenia de complicaciones de la cirrosis, como la encefalopatía hepática. La cirrosis se asocia con un aumento en el flujo endógeno de leucina, que es un indicador de degradación de proteínas y oxidación de leucina, con liberación reducida de leucina endógena de músculo esquelético y reducción de la síntesis de proteínas

durante una comida. La suplementación de AACR puede ser benéfica en prevención y tratamiento de complicaciones de cirrosis y algunos estudios han mostrado mejoría del estado nutricional de pacientes, aunque su costo y mal sabor pueden limitar su aplicación en la práctica clínica. Un estudio mostró mejoría del estado nutricional sin precipitar encefalopatía al administrar una nutrición enteral agresiva con AACR. Se estiman los requerimientos de aminoácidos de cadena ramificada en niños con enfermedad hepática crónica con colestasis entre 209 a 272 mg/kg/d.

COLESTASIS NEONATAL ASOCIADA A NUTRICIÓN PARENTERAL

Representa un problema especialmente importante en lactantes con síndrome de intestino corto que tienen que recibir nutrición parenteral prolongada; en estos lactantes se presenta colestasis, se elevan las aminotransferasas séricas y puede existir fibrosis del parénquima hepático; el pronóstico en estos pacientes se ha relacionado con hiperbilirrubinemia, la cual mejora con nutrición enteral. El uso de dosis altas de eritromicina ha reducido la incidencia de colestasis asociada a NPT en lactantes pretérmino. Gura reporta buenos resultados en lactantes con colestasis y síndrome de intestino corto con el uso de aceite de pescado parenteral, con posibilidad de inicio temprano de nutrición enteral; sin embargo, se concluye en un estudio de lactantes con colestasis que el uso de soluciones con aceite de soya favorecen más las concentraciones adecuadas de ácido docohexanoico. Algunos estudios, están a favor de una nutrición enteral con un destete "agresivo" de la nutrición parenteral, con lo que mejoran las bilirrubinas séricas y la disfunción hepática.

ENFERMEDADES METABÓLICAS (GLUCOGENOSIS TIPO I)

Los niños con enfermedades metabólicas requieren el uso de fórmulas comerciales especiales o fórmulas diseñadas con restricción de proteínas, como sucede en el caso de la tirosinemia. La glucogenosis tipo I es un ejemplo de una enfermedad metabólica que puede ser manejada nutricionalmente a largo plazo con nutrición enteral continua nocturna o con harina de maíz cruda en forma intermitente durante el día y la noche. Los pacientes con glucogenosis tipo I dependen de fuentes exógenas de glucosa que se pueden administrar con alimentos frecuentes con azúcares de liberación lenta de

glucosa (harina de maíz cruda o equivalentes de la misma durante las 24 horas) o polímeros de glucosa. La velocidad de infusión nasogástrica nocturna de carbohidratos se ha determinado en forma empírica por necesidades calóricas estimadas, concentraciones de glucosa plasmática o en base a la velocidad de producción endógena de glucosa en niños normales. Una infusión de carbohidratos de 7 a 9 mg/kg por minuto se recomienda en niños de menos de 6 años de edad y puede ser menor en niños mayores, de 5 a 6 mg/kg/ minuto en 10 horas para escolares y adolescentes y de 3 a 4 mg/kg/minutos en adultos durante 8 a 10 horas. En general, se recomiendan fórmulas comerciales elementales, aunque es posible utilizar una solución de glucosa o dextrosa con un costo menor. Los niños con glucogenosis y sus familiares pueden recibir entrenamiento para el uso de sonda nasogástrica para administrar la fórmula por goteo continuo, con una bomba eléctrica de infusión, que frecuentemente no está disponible en países en desarrollo por su costo. Existe ya amplia experiencia en el manejo nutricional alterno en estos niños (tanto de glucogenosis tipo I como tipo III) con terapia con harina de maíz cruda, como azúcar de liberación lenta de glucosa, administrada en forma intermitente en el curso de las 24 horas del día.

LECTURAS RECOMENDADAS

1. Baker A, Stevenson R, Dhawan A. Guidelines for nutritional care for infants with cholestatic liver disease before liver transplantation. *Pediatr Transplantation* 2007; 11: 825-834
2. Charlton CP, Buchanan E, Holden CE. Intensive enteral feeding in advanced cirrhosis: reversal of malnutrition without precipitation of hepatic encephalopathy. *Arch Dis Child* 1992; 67: 603-607
3. Charlton M. Branched-chain amino acid enriched supplements as therapy for liver disease. *J Nutr* 2006; 136: 295S-298S
4. Chen Y-T, Cornblath M, Sidbury JB. Cornstarch therapy in type I glycogen-storage disease. *N Engl J Med* 1984; 310: 171-175
5. Florez DA, Aranda-Michel J. Nutritional management of acute and chronic liver disease. *Semin Gastrointest Dis* 2002; 13: 169-178
6. Francavilla R, Miniello VI, Brunett L. Hepatitis and cholestasis in infancy: clinical and nutritional aspects. *Acta Paediatr* 2003; 441 (Suppl): 101-104
7. Greene H, Slonim A, O'Neill J. Continuous nocturnal intragastric feeding for management of type I glycogen-storage disease. *N Eng J Med* 1976; 294: 423-425
8. Gura KM. Reversal of parenteral nutrition associated liver disease of two infants with short bowel syndrome using parenteral fish oil: implications for future management. *Pediatrics* 2006; 118: e197-e201
9. Heller S, Worona L, Consuelo A. Nutritional therapy for glycogen storage diseases. *J Pediatr Gastroent Nutr* 2008; 47: S15-S17

10. Heller S. Enfermedad hepática asociada a nutrición parenteral. *Rev Med UNAB* 2005; 8(1, Supl 1): S26-S29
11. Hurtado-López EF, Larrosa-Haro A, Vásquez-Garibay EM, Macías-Rosales R, Troyo-Sanromán R, Bojórquez-Ramos MC. Liver function test results predict nutritional status evaluated by arm anthropometric indicators. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007; 45: 451-457
12. Javid PJ, Collier S, Richardson D, Iglesias J, Gura K, Clifford L, et al. The role of enteral nutrition in the reversal of parenteral nutrition-associated liver dysfunction in infants. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1015-1018
13. Larrosa-Haro A, Vásquez-Garibay EM, Macías-Rosales R, Troyo-Sanromán R, Bojórquez-Ramos MC. Liver function test results predict nutritional status evaluated by arm anthropometric indicators. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007; 45: 451-457
14. Lee PJ, Dixon M, Leonard J. Uncooked cornstarch-efficacy in type I glycogenosis. *Arch Dis Child* 1996; 74: 546-547
15. Los EL, Lukovac S, Werner A, Dijkstra T. Nutrition for children with cholestatic liver disease. Nestlé Nutrition Workshop Series, Karger, Basel Pediatric Program 2007; 59: 147-160
16. Mager D, Wykes LJ, Roberts EA, Ball RO, Ball R. Branched-chain amino acid needs in children with mild-to-moderate chronic cholestatic liver disease. *J Nutr* 2006; 136: 133-139
17. Mager D, Wykes LJ, Roberts EA, Ball RO, Pencharz PB. Mild-to-moderate chronic cholestatic liver disease increases leucine oxidation in children. *J Nutr* 2006; 136: 965-970
18. Ng PC, Lee CH, Wong SPS, Lam HS, Y B Liu D, So KW, et al. High-dose oral erythromycin decreased the incidence of parenteral nutrition-associated cholestasis in preterm infants. *Gastroenterology* 2007; 132: 1726-1739
19. Ramaccioni V, Soriano HE, Arumugam R, Klish WJ. Nutritional aspects of chronic liver disease and liver transplantation in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 30: 361-367
20. Schwenk WF, Haymond MW. Optimal rate of enteral glucose administration in children with glycogen storage disease type I. *N Engl J Med* 1986; 314: 682-685