

ALIMENTARSE MEJOR CON LA FIBROSIS QUISTICA

- ALIMENTACION DEL BEBE
- ALIMENTACIÓN DEL NIÑO
- CONSEJOS PARA EL NIÑO QUE COME MAL

Han participado en la realización de este folleto:

Sylvana Bigot (Rennes)
Claudie Crenn (Roscoff)
Dr Anne Munck (Paris – Robert Debré)
Dr Jacques Sarles (Marseille)
Dr Dominique Turck (Lille)
Dr Michel Vidailhet (Nancy)

Ilustraciones: Dr Gilles Pierre (Roman-sur-Isère)

Puesta al día: Dr Sophie Ravilly (asociación “Vaincre la mucoviscidose”)

Ilustración tapa: Joëlle Passeron

Maqueta: Beatrice Sicouri

Seguimiento de fabricación: Sylvie Terlin

Folleto destinado a padres y pacientes

Este folleto ha sido realizado gracias al apoyo de Nutricia

GUION:

INTRODUCCIÓN

ALIMENTACIÓN DEL BEBE

ALIMENTACIÓN DEL NIÑO

PARA TODOS LOS GUSTOS, CADA DIA

CONSEJOS PARA EL NIÑO QUE COME MAL

SUPLEMENTOS CALÓRICOS Y OTROS PRODUCTOS SUBVENCIONADOS

ASISTENCIA NUTRICIONAL

ALIMENTACIÓN, EMBARAZO Y OTRAS SITUACIONES

RECETAS

GLOSARIO

Durante mucho tiempo, los pacientes afectados de fibrosis quística fueron sometidos a dietas demasiado estrictas, hipocalóricas y pobres en grasa. Los progresos de la investigación y de los tratamientos han permitido demostrar, por el contrario, la importancia de una alimentación hipercalórica y suficientemente rica en grasas.

La calidad de la nutrición es, y sigue siendo, un objetivo primordial en la aproximación de la enfermedad, y la importancia de la nutrición sobre su desarrollo, sigue estando de actualidad, aunque los mecanismos íntimos de esta interferencia no han sido todavía totalmente descubiertos.

Padres y pacientes encontrarán en este folleto unas explicaciones claras y sobre todo algunas recetas, que son la mejor ilustración.

Pr Jean Navarro
Hospital Robert Debré (Paris)

INTRODUCCION:

La malnutrición con retraso en el crecimiento y retraso en la pubertad ha sido considerada durante mucho tiempo como un elemento constante de la fibrosis quística, hasta tal punto que entraba, antaño, en la definición de la enfermedad. Algunos investigadores estimaban que formaba parte de la enfermedad, otros que constituía una adaptación a la insuficiencia respiratoria. Durante mucho tiempo, el hecho de que la prevención de la malnutrición y del retraso de crecimiento pueda mejorar la supervivencia fue totalmente ignorado. Si a esto le añadimos el desconocimiento de la importancia primordial de los ácidos grasos esenciales, e incluso de las vitaminas liposolubles, llevó a recomendar un régimen pobre en grasas, para disminuir la esteatorrea, y la molestia generada por el número y la cantidad de las deposiciones. La importancia sobre el pronóstico vital de una alimentación hipercalórica y suficientemente rica en grasa, debía estar claramente demostrada por el estudio comparativo de enfermos seguidos respectivamente en Boston y en Toronto. Mientras las dos poblaciones y su terapia respiratoria eran similares, la media de supervivencia era peor en Boston que en Toronto. La única diferencia residía en la aproximación dietética, que consistía en Boston, como en la mayoría de los centros en esta época, en una dieta pobre en lípidos, enriquecida en glúcidos y proteínas. Unos complementos nutricionales, mal aceptados por parte de los pacientes, debido a su mal sabor, no compensaban la utilización de alimentos más apetecibles, a menudo ricos en lípidos, cuyo consumo era muy alentado en Toronto, con aportaciones más importantes de extractos pancreáticos.

Por otra parte, los estudios comparativos de niños que se beneficiaron de un diagnóstico neonatal y de los que fueron diagnosticados de manera más tardía, ante los síntomas digestivos o respiratorios, tiene un beneficio nutricional a medio plazo. Estos resultados, así como los que demuestran una ventaja nutricional para los niños seguidos en centros especializados, han motivado la demanda de generalizar la detección neonatal sistemática de la fibrosis quística en Francia.

Se puede, esquemáticamente, distinguir dos fases nutricionales en la evolución de la fibrosis quística:

- Durante la primera fase, en el bebé o en el niño, la malnutrición proteico-energética es ante todo debida a la insuficiencia pancreática externa. Es eficazmente corregida mediante unas medidas dietéticas y el aporte de unas enzimas pancreáticas.

La ampliación del régimen lipídico se debe hacer preferiblemente hacia grasas ricas en ácidos grasos esenciales.

- Durante la segunda fase, que ocurre más o menos temprano según los casos, las infecciones de repetición, la bronconeumopatía obstructiva, y más tarde la hipoxia y la anorexia se convierten en factores esenciales de malnutrición, la cual agrava a su vez la función respiratoria y facilita las sobre infecciones (ver esquema. A este nivel, la corrección de la malnutrición se vuelve más difícil, y necesita métodos más activos.

No obstante, la asistencia nutricional debe ser lo menos agresiva posible, privilegiando o favoreciendo siempre la alimentación oral normal, controlada por encuestas dietéticas. Es sólo en casos de fracaso que se debe poner en marcha el aporte de unos suplementos con productos dietéticos industriales. Si esta medida es ineficaz, una técnica de nutrición enteral, preferentemente nocturna por gastrostomía (gracias a las actuales cápsulas de gastrostomía), es necesaria. El recurso a los métodos de nutrición por vía intravenosa puede ser útil como complemento de las curas antibióticas intravenosas, cuando aquellas son necesarias, y de manera más continua, en pacientes muy desnutridos en espera de trasplante.

Por fin, junto a la malnutrición global, hay que insistir sobre los riesgos de deficiencias específicas que deben ser prevenidas y corregidas: carencias en ácidos grasos esenciales, en vitaminas liposolubles (A, D, E, K), en sales minerales (en particular en cloruro de sodio, sobre todo en verano), o en oligoelementos, particularmente hierro, zinc y selenio.

ALIMENTACIÓN DEL BEBÉ

Gracias a una mejor información general y médica, el diagnóstico de la fibrosis quística es más precoz, lo que permite la identificación de la mayor parte de los pacientes antes de los dos años. Durante este periodo, el bebé en pleno crecimiento debe ya beneficiarse de una alimentación rica en energía, para asegurar una curva estatura-peso ascendiente con regularidad.

Como para cualquier bebé (y fuera de situaciones particulares como oclusiones intestinales operadas), la lactancia materna asegura el mejor comienzo en la vida, aunque hay que saber que la aportación de proteínas puede ser insuficiente para ciertos niños, y la aportación en sal demasiado baja en periodos de fuerte calor, cuando la transpiración se incrementa. En caso de que sea imposible la lactancia, o como complemento de ella, se puede recurrir a los productos lácteos habituales.

El incremento de las necesidades calóricas parece estar debido en parte a la insuficiencia pancreática exocrina (IPE), la cual a su vez depende del tipo de mutación (DeltaF508/DeltaF508 – DeltaF508 / otra mutación. Esta EPE es frecuente y parcialmente corregida por los extractos pancreáticos (ver cuadro p-15)

Ya a esta edad, es importante que el bebé reciba una ración cotidiana suficiente, guiada y adaptada a partir de la vigilancia clínica y el incremento del peso. Para enriquecer los biberones de leche, se utiliza dextrina maltosa (glúcidos que no tienen sabor dulce), harina a partir de los 2 meses, o incluso aceite de maíz o de girasol cuando se diversifica la alimentación.

Para corregir la mala digestión de las grasas debido a la deficiente secreción pancreática, se prescriben EP gastroprotegidos, es decir que resisten a la acidez del estómago. La posología inicial es de 2 500 U. de **lipasa** / kg / día, y debe quedar inferior a los 10 000 U. de lipasa / kg / día. Las micro cápsulas se chupan al principio del biberón, sobre la punta del dedo, y más tarde se mezclan en una cucharita con compota de fruta por ejemplo. Hay que evitar que las microcápsulas aniden en las mejillas, ya que podrían provocar pequeñas heridas superficiales. La administración de estas medicinas es un poco difícil al principio, pero se convierte rápidamente en costumbre.

El número de biberones a menudo se incrementa en uno en el lactante, con respecto a otro lactante sin problema, debido a que no se debe incrementar con desmesura el número de biberones, ya que estos niños tienen más riesgos de presentar reflujo gastrointestinal.

EN PRACTICA:**MENUS – TIPO PARA CADA EDAD (A TITULO INDICATIVO)**

| | 0-3 MESES | 3-4 MESES | 4-6 MESES | 6-12 MESES |
|-----------------|--|---|---|--|
| DESAYUNO | biberón leche 1° edad 120- 150 ml de agua | biberón leche 1° edad 180 ml de agua 1 c. Sopera de harina sin gluten | biberón leche 2° edad 210 ml de agua 3 – 4 c. Soperas harina sin gluten (+ dextrina si necesario) | papilla leche 2° edad 240 ml de agua 5 c. Soperas de harina ordinaria (+ dextrina si necesario) |
| 10 HORAS | biberón leche 1° edad 120 - 150 ml de agua | biberón leche 1° edad 180 ml de agua | biberón leche 2° edad 210 ml de agua | zumo de frutas galletas bebé |
| COMIDA | biberón leche 1° edad 120 - 150 ml de agua | biberón leche 1° edad 180 ml de agua 1 c. Sopera de harina sin gluten | potito verdura – carne 200 g o puré casero (3/4 patata, ¼ verdura, 20 g carne) + materias grasas + postre lácteo o potito de frutas | |
| MERIENDA | biberón leche 1° edad 120 - 150 ml de agua | biberón leche 1° edad 180 ml de agua | biberón leche 2° edad 210 ml de agua | biberón leche 2° edad 240 ml 3 – 4 c. Soperas de harina ordinaria |
| CENA | biberón leche 1° edad 120 - 150 ml de agua | biberón leche 1° edad 180 ml 1 c. Sopera de harina sin Gluten | biberón leche 2° edad 210 ml 3-4 c. Soperas de harina sin gluten + Dextrina si Necesario | potito verduras + materias grasas o papilla (leche 2° 240 ml de agua, 5 c. soperas de harina ordinaria), postre lácteo o potito de Frutas |
| NOCHE | biberón leche 1° edad 120 – 150 ml de agua | | | |

Aunque la frecuencia de intolerancia a la leche de vaca es más elevada en estos niños, no está justificado utilizar sistemáticamente unos sustitutos de la leche a base de hidrolizados de proteínas (Alfaré, Galligène Progress, o Pregestimil). Estos son útiles en caso de malnutrición, para facilitar el aumento de peso, o en caso de lactantes que hayan sufrido una intervención por ileo meconial, ya que su digestibilidad está facilitada por su composición especial (triglicéridos con cadena media, y ausencia de proteínas alergénicas).

En el momento de la diversificación de la alimentación, las etapas a pasar son las mismas que para los demás lactantes. Las EP permiten una alimentación natural hipercalórica sin restricciones en grasas. La posología de las EP será ajustada según el contenido en grasas de la comida, con respecto al de los biberones. El apetito es normalmente importante a esta edad. Hay que conservar unas aportaciones calóricas incrementadas en un 30% con respecto a las que se

recomiendan normalmente, y no dejar al bebé acabar su plato sin proponerle más cantidad: un crecimiento regular es el objetivo principal.

Las necesidades de sodio son más importantes que en los demás niños, debido a la pérdida de cloruro de sodio en el sudor. En caso de transpiración exagerada debida al calor, es imperativo hacerles beber unas soluciones de rehidratación listas para consumir (Adiaril, Alhydrate, Bledilait, GES 45 Milupa, Hydrigoz, Lytren, Picolite), o bien añadir sal en los platos y dar de beber abundantemente.

Además, es bueno añadir, desde el principio, unas vitaminas.

Para los oligo-elementos, una solución del tipo de RDR o Aguetant, distribuidos en las farmacias de los hospitales, es a menudo prescrita para los lactantes (2 ml/kg/día)

En función de la edad del paciente, las características y las necesidades nutricionales no son las mismas. Se pueden distinguir tres periodos:

EL NIÑO DE EDAD PRE-ESCOLAR (1 – 3 AÑOS)

A la edad de 1 año, la diversificación alimenticia está prácticamente acabada, el crecimiento se ralentiza, y el niño empieza a tener otros centros de interés. Se deja fácilmente distraer por otras actividades, los padres deben demostrar su paciencia y a la vez, deben mostrar una cierta firmeza con respecto a su hijo en el momento de la comida.

EN PRACTICA:

Productos lácteos:

Siguen siendo los alimentos de base. Medio litro de leche entera o de leche de crecimiento, añadiendo una porción de queso o equivalente, son necesarios en este periodo. Si el niño rechaza la leche, se puede sustituir por productos lácteos:

- 1 vaso de leche entera (120 a 150 ml)
- = 1 yogur natural
- = 2 petit con 30-40% de MG
- = 1 porción de queso de 30 a 40 g

Carne o equivalente:

50 g al día son necesarios, bien en una sola toma, en la comida, bien en dos tomas, en la comida y en la cena. Es mejor picar la carne, que presentarla en trocitos, ya que los trocitos son difíciles de masticar a esta edad.

- 50 g de carne
- = 50 g de pescado
- = 1 huevo
- = 1 loncha de jamón

Cereales, pan y féculas:

El pan tiene que estar presente en la mesa y ofrecido al niño. Las patatas forman la media parte de la preparación de los purés. La pasta y el arroz se pueden proponer también en las comidas, alternando con los purés. Es recomendable esperar hasta los dos años para introducir legumbre, primero en purés, y siempre bien cocida.

Materias grasas:

No hay que restringirlas, y siempre pensar en variarlas, entre grasa animal (mantequilla, nata) y vegetal (aceites, margarinas 100% vegetales...)

El consumo en cantidad de caramelos, golosinas y bebidas dulces entre las comidas puede disminuir el apetito de los niños en las comidas.

LA MERIENDA A MEDIA MAÑANA:

Se da sistemáticamente al niño en preescolar. No obstante, es una costumbre que se pierde cuando el niño entra en primaria. Hay que incitar por lo tanto al niño a tomar una merienda a media mañana, sobre todo si está acostumbrado a tomar desayunos ligeros, o si se tiene que levantar temprano para efectuar sesiones de fisioterapia y/o de aerosoles.

EL NIÑO ESCOLARIZADO (DE 3 A 14 AÑOS)

Es a menudo el primer contacto con el comedor escolar: las comidas se efectúan en el establecimiento, así como las meriendas. Las costumbres alimenticias pueden verse modificadas. (ver cuadro p.14)

EN PRACTICA:

Para equilibrar las comidas durante el día:

- a cada comida:
 - 1 producto lácteo
 - 1 fruta o 1 verdura
 - pan o cereales
 - materias grasas
 - bebida azucarada o no
- 2 veces al día (comida y cena):
 - 1 porción de carne o equivalente

EL ADOLESCENTE:

Es un periodo difícil, tanto para los padres como para los pacientes, el adolescente quiere afirmar su independencia y a menudo se rebela contra su tratamiento. Además, durante la adolescencia, el crecimiento estatura-ponderal se acelera de nuevo, y las necesidades energéticas son muy importantes. Las buenas costumbres adquiridas en los años anteriores son muy importantes, y hacen menos problemático este periodo.

EN PRACTICA:

El equilibrio alimenticio sigue siendo el mismo que el comentado arriba. A las meriendas de media mañana y de media tarde, se puede añadir una al final de la tarde, para poder aportar los 3500 o 4000 kcal que necesita el adolescente durante el día.

EL NIÑO INTERNO:

El niño toma todas sus comidas y cenas en el establecimiento, y algunas veces éstas no están adaptadas a sus necesidades específicas. En este caso, es preferible prepararle suplementos alimenticios, que se puede llevar para comer por la noche en su dormitorio:

- frutos secos
- queso fundido tipo Vaca que Rie (se puede conservar fuera de la nevera)

- leche concentrada
- chocolate, galletas
- complementos orales hipercalóricos.

ALCOHOL Y FIBROSIS QUISTICA:

No van muy bien juntos. Aparte de sus efectos nefastos sobre nuestro sistema nervioso, las bebidas alcohólicas consumidas de manera excesiva pueden provocar cirrosis en el hígado o pancreatitis. Aunque las consecuencias hepáticas son graves sólo en un 5% de los pacientes, constituyen un riesgo evolutivo mayor en la fibrosis quística, riesgo que parece aumentar con la edad. En las formas moderadas de la enfermedad, cuando el páncreas sigue funcionando, los episodios de pancreatitis agudos son frecuentes. Sería absurdo no proteger al hígado con respeto a las hepatitis A y B, cuando es muy fácil hacerse vacunar. Sería igualmente absurdo consumir alcohol, corriendo el riesgo de empeorar las lesiones pancreáticas y hepáticas. Por fin, no es recomendable fumar, ya que pueden empeorar las lesiones de los bronquios.

VITAMINAS:

Según lo que hoy conocemos, el Comité de Nutrición de la Sociedad Francesa de Pediatría recomienda, en la fibrosis quística, la prescripción de vitaminas como complemento de las que aporta la alimentación. Las dosis son las siguientes:

- Vitamina A: 5 000 UI/día
- Vitamina D: 800 – 1 000 UI /día según la estación
- Vitamina E: 200 – 500 UI/día
- Vitamina K: 5 mg cada 3 días (o 7 días si edad < 1 año, problemas hepáticos o tratamiento antibiótico muy frecuente.)
- Vitamina B12: 100 ug/mes vía intramuscular, en caso de resección intestinal.

Hay que vigilar la tasa de estas vitaminas midiendo su presencia en la sangre una vez al año, aunque la interpretación de estos valores es difícil, ya que dependen del almacenamiento y posterior difusión de las vitaminas.

LAS COMIDAS EN EL ESTABLECIMIENTO ESCOLAR:

Puede ser importante avisar al maestro de las necesidades específicas del niño, tanto en relación con la aportación alimenticia, como con respecto a los extractos pancreáticos, tomando en cuenta siempre el deseo del niño a “ser como otro más”. Hacia la edad de 7-8 años, el niño, si está bien preparado, puede empezar a asumir su tratamiento.

EJEMPLOS DE MENUS:

DESAYUNO:

- cereales + leche entera
- 1 racimo de uva

DESAYUNO:

- zumo de naranja
- crepe con mermelada
- queso fresco azucarado

MERIENDA:

- bocadillo de queso
- mini brick de zumo de manzana

MERIENDA:

- porción de leche concentrada
- galletas
- frutos secos
- agua

COMIDA:

- ensalada de remolacha con nueces aliñada
- filete de ternera
- pasta aliñada con mantequilla

COMIDA:

- empanadilla de queso
- filete de merluza
- espinacas con bechamel

- natillas
 - pera
- MERIENDA:
- tostada con mantequilla
 - chocolate
 - yogur
 - zumo de naranja

- CENA:
- sopa de tomate con pan frito y queso rallado
 - quiche de jamón con lechuga
 - helado
 - galletas

- pastel de cerezas
- MERIENDA:
- 1 loncha de cake
 - zumo de fruta

- CENA:
- ensalada de lechuga con nueces y bacon
 - pollo asado con patatas al horno
 - queso camembert
 - fresas con azúcar

EXTRACTOS PANCREATICOS (EP)

Del 85 al 90% de los pacientes, sufren una insuficiencia pancreática que justifica la prescripción de EP, que aportan enzimas destinadas a facilitar la digestión de los alimentos: grasas, proteínas y azúcares. Se trata de la lipasa, la tripsina y la amilasa. Gracias a estos extractos, la alimentación puede ser hipercalórica y rica en lípidos.

Los EP se presentan bajo la forma de cápsulas “gastro-protegidas”, es decir, que resisten a la acidez del estómago. Pueden ser micro tabletas (micro cápsulas de tamaño igual) o micro esferas (micro cápsulas de tamaño desigual).

Los EP se deben tomar al principio de las comidas. Para el niño muy pequeño, se pueden abrir las cápsulas y mezclarlas en una bebida o un alimento ácido (ej: zumo de manzana). Nunca se deben masticar.

La dosis recomendada para una alimentación habitual se expresa en cantidad de lipasa:

- lactante: de 2.000 a 4.000 U. lipasa / 120 ml de leche (artificial o materna)
- niño (< 5 años): 1.000 U/kg/comidas principales (comida o cena) (ej: 12.000 U para un niño de 12 kg, o sea una cápsula de 12.000 U.) y 500 U /kg / comidas secundarias (desayuno, meriendas)
- niño mayor y adultos: no sobrepasar los 250.000 U / día, o sea 21 cápsulas de 12.000 U.

Estas dosis son a título informativo. A veces son insuficientes, y se pueden incrementar, bajo el consejo del médico. Se recomienda no sobrepasar las 6.000 U / kg / comida, y las 250.000 U /lipasa / día. El efecto de los EP puede a veces encontrarse favorecido mediante el aporte de unos medicamentos que disminuyen la acidez gástrica (bicarbonato, anti-H2). Hay que vigilar también que se tenga una buena hidratación.

Ingerir una dosis muy alta de EP puede ser conllevar a la formación de una oclusión intestinal. La automedicación es por lo tanto muy peligrosa.

La eficacia del tratamiento se aprecia en los elementos clínicos (disminución de las diarreas y de los dolores de tripa) y biológicos (cantidad de grasas en las heces medida durante 3 días consecutivos).

OLIGO ELEMENTOS:

Cuando el estado nutricional no es del todo satisfactorio, pueden aparecer algunas carencias: hierro, zinc y selenio, sobre todo.

Estos minerales juegan papeles múltiples en el organismo, como por ejemplo:

- el hierro, indispensable para la síntesis de la hemoglobina que transporta el oxígeno hacia los tejidos
- El zinc, necesario para la formación y la liberación de la proteína que transporta la vitamina A
- La importancia del selenio en la lucha contra los procesos que intervienen en el empeoramiento de las lesiones pulmonares

Es deseable conocer los valores en sangre de estos tres oligo elementos , para decidir sobre el eventual aporte de suplementos. En caso de aporte de suplementos, se pueden proponer las siguientes aportaciones:

- Hierro: 10 a 20 mg / día
- Zinc: 10 a 20 mg / día
- Selenio: 50 a 150 u / día

LOS RIESGOS DE LA MODA:

Son debidos ante todo, al culto a la delgadez, favorecidos por numerosos medios. Siendo ya muy peligroso para el adolescente sano (osteoporosis, inducción a veces de la anorexia mental), son peligrosísimos para el que sufre fibrosis quística. La delgadez es realmente una mala nutrición, que retrasa una maduración (en cuanto a pubertad) normal, favorece las infecciones y empeora las lesiones pulmonares.

También existen riesgos debidos al uso de las drogas, del alcohol, y aún más del tabaco, cuyos efectos en la función respiratoria son dramáticos.

No hay que esperar a que se llegue a la adolescencia para advertir al niño sobre estos peligros.

FAST FOOD Y FIBROSIS QUISTICA:

Una comida compuesta por una hamburguesa, una porción de patatas fritas, una bebida azucarada de 33 cl y un milk shake, aporta entre 800 y 1000 kcal. A pesar de que esta aportación es interesante desde el punto de vista energético, lo es menos del punto de vista del equilibrio alimenticio. Esta comida es rica en lípidos y en azúcares rápidos, pero pobre en fibras vegetales y en vitaminas hidrosolubles (vitaminas B y C). Frecuentar de vez en cuando este tipo de establecimiento no es nefasto, pero no debe ser diaria. Por otro lado, este tipo de comida puede necesitar de un aporte extra en extractos pancreáticos.

CONSEJOS PARA EL NIÑO QUE COME MAL:

Cuando el apetito disminuye, aumentar las necesidades energéticas en un 30% se convierte en algo muy difícil de alcanzar. Aquí tenéis algunos consejos para conseguirlo:

PARA EL BEBE (MENOS DE 1 AÑO):

Es preferible mantener un número elevado de biberones (5-6) hasta bastante tarde (4 o 5 meses), y retardar lo más posible el paso a las 4 comidas. Para enriquecerles, se pueden utilizar harinas infantiles, primero sin gluten (hasta por lo menos los 6 meses), intentando variar los sabores, luego las dextrinas (azúcares con sabor menos intenso que el azúcar habitual), o sacarosa.

La diversificación tiene que hacerse más tarde que para los demás niños (7º mes), ya que las verduras y las frutas son alimentos poco calóricos. Los aportes en vitaminas y en minerales son asegurados por las medicinas.

Después de los seis meses, si el niño tiene dificultades para comer, se preferirá los purés con féculas a los purés sólo con verduras, y se enriquecerán con materias grasas (mantequilla, aceite, margarina 100% vegetal, nata) y con leche en polvo. Para los productos lácteos, se elegirán los productos enteros (no desnatados) al 40% de M.G. o más. Las sopas tradicionales de verduras se deben evitar, ya que son voluminosas y aportan pocas calorías, excepto si el niño lo desea, en cual caso se añadirán féculas, leche en polvo, materias grasas vegetales, cereales, queso rallado, pasta de sopa, etc... No obstante, el biberón de la noche, enriquecido con cereales, se puede mantener el tiempo que el niño desee.

PARA EL NIÑO:

Además de las 4 comidas tradicionales, hay que mantener la merienda de media mañana. Si el niño come poco, habrá que darle pequeñas cantidades, ya que un plato lleno le puede desanimar. Eventualmente, se podrá fraccionar la comida, ofreciendo el postre una hora después.

Se elegirán alimentos densos en calorías, es decir, todo lo contrario de lo que se propone en las revistas de moda: féculas, cereales, charcutería, materias grasas diversas, productos a base de azúcar, etc...

Esta elección normalmente va en línea con los gustos de los niños y de los adolescentes. No obstante, hay que pensar en adaptar la dosis de los extractos pancreáticos al enriquecimiento en grasas. Si éstas son mal toleradas, se pueden alternar las materias grasas clásicas (mantequilla, aceite, margarina, nata) con aceites especiales ricos en triglicéridos de cadena media, igualmente calóricos, pero que no necesitan extractos pancreáticos para ser asimilados

Las bebidas se pueden enriquecer con siropes y/o dextrinas.. El niño puede igualmente beber zumos de fruta o leche entera. En caso de gases o de digestiones difíciles, se desaconseja beber bebidas con gas.

Si, a pesar de estos consejos, el niño sigue comiendo poco, no hay que dudar en proponerle unos complementos calóricos específicos, aunque hay que tomar las precauciones siguientes:

- no deben sustituir a las comidas. Para eso, se deben dar en un momento alejado de las comidas : por ejemplo, pueden sustituir la bebida de la merienda de media mañana o media tarde, o darse como complemento por la noche antes de acostarse.
- La variedad de texturas (líquidos, flanes, cremas, barras), de los sabores (dulce, salado), de los aromas y de las presentaciones permiten evitar cansancio .
- Al servir los líquidos muy fríos, la sensación de asco se puede evitar.
- Si el niño los rechaza, no hay que dudar en proponérselos varias veces al día.
- Los extractos pancreáticos se deben tomar antes de los complementos calóricos.

Desde 1991, estos suplementos son, en parte, cubiertos por la Seguridad Social: cuanto más calorías contienen, más los cubre

A pesar de los complementos, si la aportación calórica sigue siendo insuficiente, hay que empezar a pensar, a lo mejor, en otro tipo de asistencia nutricional, y dejar al niño comer lo que le gusta, cuando puede. Los alimentos triturados o en purés se pueden mantener más tiempo que de costumbre. Efectivamente, la hora de la comida tiene que seguir siendo un momento familiar de convivencia, y no convertirse en un momento difícil. Se recomienda dejar al médico o la nutricionista hablar con el niño de este tema.

ASISTENCIA NUTRICIONAL (22)

Se propone una asistencia nutricional cuando las condiciones para llegar al equilibrio de estatura y de peso no se consiguen. La encuesta alimentaria realizada por el nutricionista aporta elementos fundamentales en la toma de decisiones, tales como el nivel de aportaciones energéticas, y las ineficiencias nutricionales (vitaminas y oligo-elementos)

La asistencia nutricional es indiscutible en las malnutriciones importantes, o en las formas digestivas severas del lactante. Es también indispensable en caso de estancamiento o de inversión de la curva de peso desde hace varios meses, a pesar de los consejos dietéticos. Finalmente es muy importante para la preparación de los pacientes al trasplante pulmonar.

LA NUTRICION ENTERAL CON FLUJO CONTINUO (NDEC)

Realizada más a menudo durante la noche, representa el segundo nivel de intervención, en caso de fracaso o de insuficiente eficacia de los suplementos orales. Su aplicación necesita algunas precauciones previas: búsqueda de signos de intolerancia a los azúcares, sobre todo en el niño mayor y en el adolescente, búsqueda de reflujo gástrico, cuya presencia justifica un tratamiento específico, pero no tiene contra indicación definitiva con la NDEC. Las mezclas nutritivas utilizadas son, según los equipos, unas mezclas semi-elementales, listas para el empleo, o bien preparados poliméricos, a los cuales se añaden extractos pancreáticos. La sonda naso-gástrica (sonda que se introduce por la nariz y que llega al estómago) se aplica primero. Partiendo de una formación cuidadosa del paciente y de su familia, normalmente se soporta bien, por lo menos durante las primeras semanas, y la NEDC se puede realizar rápidamente a domicilio.

En algunos pacientes, la sonda naso-gástrica se tiene que abandonar, debido al malestar que trae, del cansancio psicológico, de las náuseas, de irritaciones nasales importantes (sobre todo en caso de pólipos nasales voluminosos) o cuando los esfuerzos por la tos hacen que se rechace la sonda a menudo.

Se puede entonces proponer la aplicación de una gastronomía por vía endoscópica (GPE), con anestesia general, tras una hospitalización de 24 a 48 horas. La GPE normalmente se soporta bien, partiendo de una buena preparación psicológica.

Algunas semanas después de la puesta de la GPE, existe la posibilidad de instalar un botón de Bard (ver foto), lo que permite un mejor confort (dispositivo más discreto, acceso fácil, cierre estanco que permite bañarse, ventajas estéticas...) Puede ocurrir algún pequeño incidente (supuración, infección, grano de pus...) pero desaparecen rápidamente con tratamientos apropiados.

La NEDC nocturna permite así, una aportación adecuada de calorías y de nutrientes, con unos resultados excelentes en el plan nutricional y sobre el crecimiento. Se observa a menudo de manera excepcional una vuelta a la actividad física, una mejora de la fisioterapia gracias a unos músculos respiratorios más potentes, y una mejora del humor y de la autoestima. Se puede incluso esperar una mejora en los resultados de las exploraciones funcionales respiratorias y una disminución en la frecuencia de aparición de infecciones bronco-pulmonares, siempre y cuando se realice de una manera precoz.

IMAGEN CORPORAL Y ACEPTACION DE LA GASTROTOMIA:

La preparación psicológica es absolutamente esencial cuando la necesidad de una asistencia nutricional se vuelve inevitable. La imagen corporal y la autoestima están a menudo alteradas durante la fibrosis quística, sobre todo en caso de deficiencia en la curva de crecimiento o de retraso de la pubertad.

Sólo en caso de rechazo, de imposibilidad o de fracaso en el uso de una sonda naso-gástrica se puede justificar la implantación de una gastronomía pre-endoscópica. La aceptación de la sonda de gastronomía es mejor cuando se han dado explicaciones claras sobre su utilización, antes de su implantación. Si es posible, resulta útil enseñar al paciente el aspecto de una sonda de gastrostomía ya implantada en otro paciente. Al final, después de un periodo de dos meses, se puede sustituir la sonda por un botón que asegura un mejor confort tanto funcional como estético.

EL RINCON DEL PSIQUIATRA

Los padres se encuentran con dos problemas que tienen que barajar:

- Por un lado, el niño debe comer: espera la hora de la comida, y la vive con ansiedad, lo que provoca una tensión o un malestar que el niño siente más o menos, y que puede acabar en un rechazo de los alimentos.
- Por otro lado, el niño debe ser feliz y la comida tiene que ser un momento placentero.

El momento de las comidas se debe dedicar en exclusivo a la comida y sólo a la comida: sin televisión, ni música, ni periódico, ni juegos, ni juguetes. Los platos que se presenten no deben ser sólo nutritivos: tienen que ser también atractivos de mirar.

Se puede orientar al niño hacia la autonomía con bastante rapidez: hay que enseñarle a servirse sólo, a “mejorar” una comida un poco demasiado ligera por otra comida más consistente, se le puede autorizar a tomar “meriendas” fuera de las horas de comidas, aunque no las deben sustituir, se le puede interesar en cocina.

No se debe forzar nunca al niño, ni llenar demasiado su plato, ni meterle a la fuerza comida en la boca.

No se debe amenazar con unos: “si no comes vas a agravar tu enfermedad”, ni culpabilizar el niño con frases como “si no acabas tu plato, vas a hacer infeliz a papa y mama”.

En algunos casos, sobre todo durante la adolescencia, pueden surgir verdaderas alteraciones del comportamiento alimentario (como la anorexia nerviosa), durante episodios de depresiones, o cuando se busca la delgadez. En este caso, es importante la visita a un psicólogo especializado.

LA NUTRICION PARENTAL (NP)

Se trata sobre todo de un suplemento que se da en el momento de las curas antibióticas intravenosas con catéter central, sobre cámara implantable. Pocas veces se da como programa más elaborado, en complemento de una alimentación oral. Recurrir a un programa prolongado de NP exclusivo o casi-exclusivo, se reserva para situaciones extremas: intestino delgado demasiado corto después de una cirugía neo-natal debido a fleo meconial, o malnutrición severa en un paciente a la espera de trasplante de pulmón.

Si la eficacia es la misma, hay que favorecer siempre las técnicas más sencillas, sobre todo la utilización de suplementos orales, y si es necesario, la nutrición enteral con débito constante.

ALIMENTACION, EMBARAZO Y OTRAS SITUACIONES:

Hacia el final del primer trimestre del embarazo, existe un aumento del trabajo ventilatorio y del débito cardíaco que persiste hasta el parto.

El incremento del contenido intra-abdominal contribuye igualmente a la perturbación de los intercambios gaseosos de oxígeno y de gas carbónico. La complicación mayor durante el transcurso del embarazo en una paciente con fibrosis quística, es la aparición de una hipoxia (falta de oxígeno en los tejidos), que puede provocar un aborto, un parto prematuro o un bebé con peso bajo al nacer.

El embarazo se debe desaconsejar en caso de problemas de ventilación o de hipoxia severa, así como en caso de malnutrición importante. En los casos límites, la estabilidad del estado de los pulmones durante el año anterior al embarazo es un parámetro fundamental a la hora de tomar la decisión. En los demás casos, el embarazo parece posible, tras una vigilancia intensiva. A nivel

nutricional, las necesidades calóricas suplementarias son del orden de 300 kcal al día.. Hay que obtener un peso de al menos el 90% del peso ideal para su edad al principio del embarazo, así como una ganancia ponderal de al menos 10 kgs, para evitar un retraso del crecimiento en el feto. Si es necesario, se podrán tomar suplementos orales para cubrir las necesidades calóricas. Sólo en caso de necesidad absoluta ,se deberá instalar una sonda naso-gástrica, ya que muy a menudo se tolera mal al final del embarazo, debido a frecuentes reflujo en este periodo. Finalmente, se deberán vigilar trastornos en la regulación de los glúcidos, e incluso la aparición de diabetes, y recurrir, si necesario, a insulino terapia.

LA ALIMENTACION DESPUES DEL TRANSPLANTE

Después del transplante, la introducción de la alimentación se hace de manera progresiva, empezando por fases líquidas, en purés, picadas para volver a una textura normal en un plazo que depende del vaciado gástrico del paciente.

Además, en función de los análisis y de los tratamientos, la alimentación puede ser baja en sal o baja en azúcar.

A la vuelta a casa, se adaptarán los consejos alimenticios a cada paciente.

RECETAS:

PRIMEROS PLATOS:

Crema de legumbre:

220 kcal/persona

preparación 20mn, cocción: 30 mn

Para 5 personas:

2 puerros, 1 cebolla, 3 patatas, 150grs de lentejas, 1 pastilla de caldo, 100 grs de nata (espesa)

Pelar, lavar y cortar las verduras y ponerlas en la olla express. Añadir las lentejas, y la pastilla de caldo diluida en 1,5 L de agua fría. Dejar cocer 30 mn. Pasar por el minipimer. Añadir la nata.

Crema de calabaza con queso gouda:

475 kcal/persona

Preparación: 20 mn, cocción: 30 mn

Para 4 personas;

1,5 kgs de calabaza, 200grs de patatas, 200 grs de zanahorias, ¾ l. de leche entera, 120 grs de queso gouda, 150 grs de nata (espesa)

Pelar, lavar , cortar y poner las verduras en la olla express. Añadir la leche, sal, pimienta. Dejar cocer 30 mn a fuego lento. Pasar por el minipimer. Añadir el gouda rallado y la nata.

Cuencos de Lorena:

250 kcal/persona

Preparación: 15 mn, Cocción: 15-20 mn

Para 4 personas:

500 ml de leche entera, 50 grs de leche en polvo, 3 huevos, 40grs de bacon en dados, 40 grs de queso rallado

Poner el bacon en una sartén (sin materia grasa) y dejar que se dore a fuego lento. Batir los huevos, añadirles la leche hirviendo, incorporar la leche en polvo, el queso rallado y el bacon. Poner en cuencos individuales. Poner al horno (temperatura media) durante 15 a 20 mn. Servir caliente.

Tarta de queso fresco:

380 kcal / persona

Preparación: 30 mn, cocción: 30 mn

Para 4 personas:

200 grs de queso fresco, 30 grs de leche en polvo, 2 huevos

Para la masa (quebrada): 120 grs de harina, 60 grs de mantequilla, ½ vaso de agua salada

Preparar la masa quebrada (o comprarla), dejar en reposos 1 h, y forrar el molde de tarta. Mezclar el queso fresco, la leche en polvo, los huevos y el queso rallado. Llenar el molde y hornear 30 MN a temperatura media.

Soufflé de sémola con jamón de York:

380 kcal/persona

Preparación: 20 mn, cocción: 20 mn

Para una porción de 200 grs:

200 ml de leche, sal, nuez moscada, 15 g de sémola, 1 yema de huevo, una clara batida, 15 g de queso rallado, 15 g de jamón de York picado, 15 g de mantequilla

Cocer la sémola en la leche en ebullición durante unos 2 mn. Añadir la yema, el queso rallado, el jamón picado, la mantequilla. Batir la clara a punto de nieve, mezclarla delicadamente con la sémola, y ponerlo todo en un molde engrasado. Hornear (t.5) durante 20 mn.

PARA ACOMPAÑAR LAS CARNES O EL PESCADO:

Patatas gratinadas con champiñones:

375 kcal/persona

Preparación 30 mn, cocción 1 h

Para 4 personas: 60 g de leche en polvo, 2 cucharadas de nata (espesa), 1 kg de patatas, 10 g de mantequilla, 1 cucharita de aceite de girasol, 40 g de queso rallado, 250 g de champiñones, 3 chalotas.

Preparar un puré espeso con las patatas, la leche en polvo, y la mantequilla. Por otro lado, pelar las chalotas, picarlas y rehogarlas en el aceite. Añadir los champiñones lavados y picados. Salpimentar. Cubrir y dejar cocer ¼ hora. Añadir esta salsa al puré, y echar ¾ partes del queso rallado y la nata. Cubrir de queso rallado y gratinar durante ¼ hora.

Molde de macarrones:

400 kcal/persona

Preparación : 40 mn, cocción: 15 mn

Para 4 personas: 200 g de macarrones, 250 g de champiñones, 100 g de cebolla, 300 ml de leche entera, 40 g de leche en polvo, 1 cucharada de nata (espesa), 1 cucharada de aceite de girasol, 50 g de queso rallado, 2 huevos.

Cocer los macarrones en agua salada. Lavar y cortar en láminas los champiñones. Pelar y cortar en rodajas las cebollas, y rehogarlas en el aceite conjuntamente con los champiñones. Mezclar con los macarrones escurridos, añadir el queso rallado. Poner en un molde redondo. Batir los huevos y la leche juntos. Añadir la leche en polvo. Verter sobre los macarrones. Hornear a temperatura suave durante 15 min.

PLATOS PRINCIPALES:

Quiche “Auvergnate”:

650 kcal / persona

Preparación: 1h30 mn, Cocción: 45 mn

Para 6 personas: 200 g de harina, 100 g de mantequilla, 600 g de patatas, 25 cl de nata líquida, 1 cebolla, 200 grs de jamón de York o de bacon, 100 g de queso rallado, 20 g de aceite de girasol

Prepara la masa quebrada (o comprarla). Llenar un molde de tarta con ella. Pelar, lavar y cortar en rodajas finas las patatas. Saltearlas en una sarten de paredes altas, con la nata, nuez moscada, sal y pimienta, durante 45 mn. Pelar y trocear fino la cebolla. Rehogarla en el aceite. Llenar el molde con las patatas escurridas, añadir encima el jamón de York o el bacon cortados en dados, el queso rallado, y la cebolla rehogada. Hornear durante 45 mn a termostato 8. Servir acompañado de una ensalada de lechuga.

Pollo en tiras con croquetas de patatas:

720 kcal / persona

preparación: 1 hora – Cocción: 15 mn

Croquetas: 1 k de patatas, 150 g de bacon, 300 g de castañas cocidas, 1 cuhara de harina, 1 huevo, 30 g de mantequilla, 3 cucharas de aceite.

Pollo en tiras: 6 filetes de pechuga, 30 g de margarina, aceite de girasol, 1 vaso de vino blanco, 1 caldo de carne, 25 cl de nata líquida.

Cocer las patatas al vapor (con piel), pelarlas, hacerlas puré, conjuntamente con las castañas cocidas. Rehogar el bacon en una sarten. Mezclar las patatas, las castañas, y el bacon, con el huevo. Salpimentar. Enharinarse los dedos y formar croquetas. Freirlas. Cortar en tiras los filetes de pechuga, cocinar en la sarten con un poco de aceite, añadir el vino blanco, el caldo (mezclado en un poco de agua) y la nata. Dejar que espese la salsa a fuego lento. Salpimentar. Servir caliente con las croquetas de patatas.

Gratinado de puerros.

440 kcal / persona

Preparación: 30 mn, Cocción: 10 mn

Para 6 personas: 6 puerros, 1 cebolla, 2 cucharas de aceite de girasol, 125 grs de arroz largo o arroz basmati, 200 grs de bacon, 50 g de harina, 50 g de margarina, 400 ml de leche entera, 100 g de queso rallado

Rehogar la cebolla y los puerros picados en un poco de aceite. Cocer el arroz en abundante agua salada. Rehogar el bacon en aceite. Poner en un molde que vaya al horno las verduras, el arroz y el bacon. Echar encima salsa bechamel, y queso rallado. Dejar gratinar 20 mn en horno a 7.

Tarta de salmón y espinacas:

Preparación 15 mn, cocción: 20 mn

Para 4 personas: 1 kg de espinacas, 2 o 3 rodajas de salmón (600 g), 1 huevo, 1 botecito de nata espesa, queso rallado, masa de hojaldre.

Echar las espinacas en agua hirviendo . después de haberlas lavadas y cortadas. Escurri. Forrar un molde de tarta con la masa: llenar de espinacas (escurridas) y de salmón cortado en dados. Mezclar el huevo y la nata, verter encima de la tarta, añadir queso rallado. Hornear a temperatura media durante unos 30 mn

BEBIDAS Y BATIDOS:

Leche helada con fresas

400 kcal/persona

Preparación 20 mn, cocción 15 mn

6 manzanas o 400 g de compota de manzana y preparada, 70 g de azúcar, 70 g de sirope de fresa. 200 ml de helado de vainilla, 150 ml de leche entera, 40 g de leche en polvo

Preparar una compota con las manzanas y el azúcar. Dejar que se enfríe. Cuando esté fría, añadir el sirope de fresas y las leches. Pasar por el minipimer. Verter en platitos hondos y añadir una bola de helado de vainilla.

Batido de plátano:

400 kcal/persona

Preparación: 15 mn

4 plátanos maduros, 800 ml de leche enteras 100 g de leche en polvo, 100 gr de azúcar, hielo granizado, canela, 2 cucharita de zumo de limón.

Echar el hielo granizado en el cuenco del minipimer. Añadir los plátanos aplastados, el limón, el azúcar y las leches. Pasar por el minipimer, espolvorear de canela, y verter en grandes vasos.

Leche con esencia de flor de azahar y miel (1 vaso grande)

290 Kcal / vaso

Preparación 10 mn

Para preparar un vaso grande: 1 huevo, 125 ml de leche + 2 cucharadas de leche en polvo, 1 cucharada de miel, 1 cucharada de azúcar, 1 cucharita de esencia de flor de azahar.

Llevar a ebullición la leche con el azúcar. Batir la yema de huevo. Verter encima la leche muy caliente y remover. Añadir la miel y la esencia de Flor de azahar. Beber muy caliente.

Se puede sustituir la miel y la esencia de flor de azahar por: 1 bola de helado de vainilla, 1 plátano aplastado con la leche, vainilla líquida, o caramelo líquido, o zumo de futa.

LOS POSTRES:

Crema de chocolate.

320 kcal / persona

Preparación 20 mn, cocción 15 mn

500 ml de leche entera, 50 g de leche en polvo, , 20 g de harina, 3 huevos, 40 g de azúcar, cacao, 40 g de avellanas picadas

Disolver el cacao en la leche entera. Llevar a ebullición. Mientras tanto, mezclar bien los huevos con el azúcar y añadir la harina. Añadir la leche chocolateada hirviendo, y removerlo bien para evitar grumos. Volver a poner sobre el fuego, y dejar cocer 10 mn sin dejar de remover. Añadir luego la leche en polvo y las avellanas picadas (mezclar bien). Presentar en cuencos, decorado con avellanas enteras.

Crema inglesa:

360 kcal / persona

Preparación: 5 mn – cocción: 5 mn

200 ml de leche entera, 20 g de leche en polvo, 30 g de mantequilla, 2 yemas de huevo, 1 tallo de vainilla.

Llevar a ebullición la leche con el tallo de vainilla. Mezclar las yemas de huevo con el azúcar hasta que la mezcla se vuelva blanca. Añadir la leche caliente sobre los huevos, volver a poner sobre el fuego (suave). Mezclar bien. Añadir fuera del fuego la leche en polvo y la mantequilla y remover muy bien.

Flan de Angela

450 kcal / persona

preparación 20 mn, cocción 50 mn

75 g de tapioca, 600 ml de leche entera, 75 g de mantequilla, 50 g de fruta confitada, 2 huevos + 1 yema, vainilla

Preparar caramelo con el azúcar y ponerlo en el fondo del molde. Cocer el tapioca en la leche aromatizada con vainilla, durante un cuarto de hora, a fuego suave. Añadir la mantequilla, el azúcar, las yemas de huevo, y la fruta confitada. Montar las claras a punto de nieve, luego incorporarla suavemente a la mezcla con tapioca. Verter en el molde previamente caramelizado. Cocer al baño –maría (th 4- 5) durante 40 mn.

Crema Mic-Mac:

370 kcal /persona

preparación: 30 mn, cocción 15 mn

500 ml de leche entera, 3 huevos (1 entero + 2 yemas), 60 g de chocolate negro, 25 g de harina, 25 g de mantequilla, 75 g de azúcar, 1 bolsa de azúcar avainillado.

Llevar la leche a ebullición