



■ Curso Pre-congreso GE Pediátrica 2010

## Tratamiento nutricional en la atresia de vías biliares

Dra. Rocío Macías Rosales

Servicio de Gastroenterología y Nutrición, UMAE Hospital de Pediatría CMNO IMSS. México D.F.

La atresia de vías biliares es la causa más frecuente de enfermedad hepática crónica y cirrosis en niños y constituye la primera indicación de trasplante hepático pediátrico. En países desarrollados su frecuencia se ha estimado en uno por cada 5 000 a 18 000 nacimientos. Se caracteriza por ictericia persistente y colestasis progresiva que aparece en las primeras semanas de vida, como consecuencia de obstrucción fibro-obliterativa de los conductos biliares intra y extrahepáticos.<sup>1,2</sup>

Los niños con enfermedad hepática crónica, particularmente los menores de cinco años, tienen una elevada probabilidad de presentar desnutrición proteico-energética, retraso en el crecimiento lineal y deficiencia de vitaminas liposolubles.<sup>3,4</sup> Se puede afirmar que hacia el segundo año de vida, prácticamente todos los pacientes con atresia de vías biliares tienen alguna forma de desnutrición. Estos trastornos del estado nutricional se han considerado secundarios a la interacción entre factores como reducción en la ingestión energética y proteica, malabsorción de grasas y de vitaminas liposolubles, incremento en el gasto energético basal, trastornos en el metabolismo intermedio y hormonal, anemia crónica relacionada con hiperesplenismo, y sangrado digestivo agudo y crónico por hipertensión portal.<sup>5-7</sup>

El trastorno más evidente en las funciones de digestión y absorción en estos pacientes es la disminución o la ausencia de sales biliares en la luz del intestino delgado por una excreción deficiente a través del árbol biliar, lo que condiciona

malabsorción de grasas, que son la principal fuente de energía en este grupo etario. La malabsorción de vitaminas liposolubles que ocurre concomitantemente se puede identificar con mediciones bioquímicas o pruebas funcionales y en muchos casos puede asociarse a manifestaciones clínicas carenciales.

Tradicionalmente el soporte nutricional en estos pacientes se realiza con suplementos de nutrientes específicos como vitaminas A, D, E y K en forma hidrosoluble y grasas que no requieren de sales biliares para su absorción y como los triglicéridos de cadena media, que se transportan por una vía diferente a la de los triglicéridos de cadena corta y larga. Con el incremento de la densidad calórica de la fórmula mediante la adición de polímeros de glucosa se puede conseguir un mejor balance energético. Sin embargo, la técnica de intervención nutricional con mayor eficacia para mantener el crecimiento lineal y del sistema nervioso central y para restablecer las reservas de grasa es la alimentación enteral en infusión continua ciclada, que permite ofrecer un aporte superior a la ingestión oral *ad libitum*, incluso en presencia de ascitis y de várices esofágicas.<sup>8-10</sup>

**Energía.** Los requerimientos de energía propuestos para mantener el crecimiento se han estimado entre 120 y 200 kcal/kg por día, o 20% a 30% más de la ingestión diaria recomendada para la edad, ya que además de la ingestión inadecuada hay un gasto importante de energía en reposo, sobre todo en los pacientes con ascitis. Se observa

además disminución en la síntesis de glucógeno y alteración en la gluconeogénesis, lo que hace que los niveles de insulina se incrementen con riesgo de hipoglucemia.<sup>11</sup> Para ajustar la relación energía:proteínas suele requerirse la administración de hidratos de carbono (miel de maíz) y grasas (aceite de maíz). El tiempo de la intervención nutricia depende de la magnitud del daño hepático y puede ser permanente o hasta que se realice el trasplante de hígado.<sup>12</sup>

**Grasas.** Se han diseñado fórmulas que contienen aproximadamente la mitad de sus grasas como triglicéridos de cadena media (TCM) que están constituidos por ácidos grasos de cadenas C8 a C12, que proveen un mejor balance positivo de energía en presencia de colestasis. Los triglicéridos de cadena larga requieren de sales biliares y de formación de micelas para su solubilización. Los TCM son relativamente solubles en agua y se absorben directamente a la circulación portal, por lo que pueden ser utilizados en la dieta de pacientes con colestasis para reducir la esteatorrea, mejorar el balance de energía, y favorecer el crecimiento y la recuperación nutricia. Las fórmulas que se utilizan en casos de colestasis contienen aproximadamente de 60% a 50% de grasas en forma de TCM. Los pacientes alimentados en forma exclusiva con leche materna deben recibir suplementos con fórmulas de este tipo si el crecimiento no es adecuado.<sup>13</sup>

**Proteínas.** Los aminogramas plasmáticos en pacientes con colestasis crónica y cirrosis como aquellos con atresia de vías biliares son anormales, con niveles bajos de aminoácidos de cadena ramificada y elevados de aminoácidos aromáticos. Estos cambios reflejan una cinética alterada de aminoácidos en la que ocurre una mayor utilización de aminoácidos de cadena ramificada promovida por hiperinsulinemia como substrato alternativo de gluconeogénesis, lo que daña el proceso enzimático de los aminoácidos aromáticos. Esta evidencia apoya el empleo de dietas suplementadas con este tipo de nutrimento en pacientes con enfermedad hepática. Por su alto costo, estas fórmulas sólo se utilizan en protocolos de investigación.<sup>13-15</sup>

La postura de que en los pacientes con encefalopatía el aporte de proteínas debe ser de 0.5 a 1 g/kg/día se ha mantenido por décadas; sin embargo, diversos estudios han demostrado que se pueden

manejar cantidades mayores que varían de 2 a 4 g/kg/día de proteínas en pacientes con enfermedad hepática grave incluso con hiperamonemia sin provocar encefalopatía ni condicionar progresión del daño hepático. Charlton utilizó alimentación enteral por 8 semanas y 4-5 g/kg/día de proteínas en pacientes pediátricos con cirrosis, sin que los niveles de amonio aumentaran de manera significativa; en su estudio tampoco se demostró alteración del aminograma y ningún paciente desarrolló encefalopatía durante el tratamiento con nutrición enteral.<sup>16</sup>

**Vitaminas y minerales.** Las recomendaciones de vitaminas liposolubles en pacientes con atresia de vías biliares son: vitamina A 5 000-15 000 IU/día, vitamina D (25 -hidroxicolecalciferol) 5-7 µg/kg/día, vitamina E hidrosoluble 15-25 UI/kg/día y vitamina K 2.5-5 mg/día. Debido a que existe incremento en las pérdidas de calcio secundario a la absorción deficiente de vitamina D, se recomienda administrar calcio elemental (25-100 mg/kg/día).<sup>8-10</sup>

## Referencias

- Sokol RJ, Shepherd RW, Superina R, et al. Screening and outcomes in biliary atresia: summary of a National Institutes of Health workshop. *Hepatology* 2007;46:566-81.
- Petersen C. Pathogenesis and treatment opportunities for biliary atresia. *Clin Liver Dis* 2006;10:73-88.
- Baker JP, Detsky AS, Wesson DE, et al. Nutritional assessment: a comparison of clinical judgement and objective measurements. *N Engl J Med* 1982;306:969-70.
- Kelly DA. Nutrition and growth in patients with chronic liver disease. *Indian J Pediatr* 1995;62:533-44.
- Hurtado-López E, Larrosa-Haro A, Vásquez-Garibay EM, et al. Liver function test results predict nutritional status evaluated by arm anthropometric indicators. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007;45:451-7.
- Klooster MJ, Gregg DJ, Darrel MK, et al. Characterization of nutritional status in children with chronic liver disease. *Pediatr Res* 1986;20:24-8.
- Pierro A, Koletzko B, Carnielli V, et al. Resting energy expenditure is increased in infants and children with extrahepatic biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1989;24:534-8.
- Kelly DA, Davenport M. Current management of biliary atresia. *Arch Dis Child* 2007;92:1132-5.
- Kaufman SS, Murray ND, Wood RP, et al. Nutritional support of the infant with extrahepatic biliary atresia. *J Pediatr* 1987;110:679-86.
- Weber A, Roy CC. The malabsorption associated with chronic liver disease in children. *Pediatrics* 1972;50:73-83.
- Greer R, Lehnert M, Lewindon P, et al. Body composition and components of energy expenditure in children with end-stage liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;36:358-63.
- Cohen MI, Gartner LM. The use of medium-chain triglycerides in the management of biliary atresia. *J Pediatr* 1971;79:379-84.
- Larrosa-Haro A, Bonal-Pérez MA, Rodríguez-Álvarez TH, et al. Atresia de vías biliares: Estudio prospectivo de manejo con nutrición enteral con una fórmula semi-elemental con triglicéridos de cadena media. *Rev Gastroenterol Mex* 1996;61:39.
- Marchesini G, Bianchi G, Rossi B, et al. Nutritional treatment with branched-chain amino acids in advanced liver cirrhosis. *J Gastroenterol* 2000;35(Suppl 12):7-12.
- Mager DR, Wykes LJ, Roberts EA, et al. Branched-chain amino acid needs in children with mild-to-moderate chronic cholestatic liver disease. *J Nutr* 2006;136:133-9.
- Charlton CP, Buchanan E, Holden CE, et al. Intensive enteral feeding in advanced cirrhosis: reversal of malnutrition without precipitation of hepatic encephalopathy. *Arch Dis Child* 1992;67:603-7.