sendimad

CONCURSO DE CASOS CLÍNICOS DE PACIENTE CON SOPORTE NUTRICIONAL

PREMIOS 2021

1º PREMIO

DRA. INÉS LOBO LOZANO

MÚLTIPLES RETOS DE UN INTESTINO ULTRACORTO

2º PREMIO

DRA. Mª ESTHER DE LA CALLE DE LA VILLA

EL PROTAGONISMO DE LA NUTRICIÓN EN EL MANEJO DE LA ASCITIS QUILOSA

3º PREMIO

DR. PABLO JOSÉ FERREIRA OCAMPO

DIETA CETOGÉNICA EN EPILEPSIA REFRACTARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Grupo de Trabajo de Nutrición de la Sociedad de Endocrinología Nutrición y Diabetes de la Comunidad de Madrid

Patrocinado por:

FRESENIUS KABI

caring for life

bdb creatividad aplicada, S.L.
C/ Pollensa, 4. Edificio Atenea. Planta 2 Oficina 3
28290 Las Rozas - Madrid
T. +34 674 186 861
www.bdbdcrea.com
e-ISSN: 2952-4806

© bdb creatividad aplicada, S.L.
Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio, incluyendo las fotocopias o cualquier sistema de recuperación de almacenamiento de información, sin la autorización por escrito del titular de los derechos.

Introducción

Desde el Grupo de Trabajo de Nutrición de la Sociedad de Endocrinología, Nutrición y Diabetes de la Comunidad de Madrid (SENDIMAD), se han puesto en marcha distintitas iniciativas para promover el estudio y desarrollo de la Nutrición dentro de nuestra especialidad. Una de ellas, es el concurso de casos clínicos de pacientes con soporte nutricional, en colaboración con Fresenius–Kabi.

Este proyecto surge de la intención de aproximar a nuestros médicos internos residentes, como personal en formación, al ámbito de la Nutrición como ciencia basada en la evidencia, a los protocolos aprobados por las principales sociedades científicas, así como a la revisión sistemática de la literatura que nos sirve de apoyo en la toma de decisiones clínicas. Mediante la redacción y exposición de un caso clínico original invitamos a los residentes a profundizar en sus conocimientos sobre el soporte nutricional especializado y a consolidar la formación en la redacción de publicaciones científicas.

Este ejercicio práctico, debía centrarse en situaciones en las que el soporte nutricional (dietético, enteral, parenteral o ambos) fuera el núcleo del desarrollo del caso. No había ninguna limitación en cuanto a la temática del mismo, siempre y cuando la nutrición fuera la protagonista y no un simple tratamiento complementario. Se proporcionó una guía de redacción para facilitar la homogeneidad en los casos concursantes (extensión del caso, apartados, formato de figuras y tablas y normas de bibliografía). Se valoró la adecuación del caso clínico a las normas de redacción, el desarrollo del caso, la originalidad y el interés general del tema tratado, así como la discusión correspondiente, con especial interés en que del caso se pudiera extraer un conocimiento que nos ayudara como especialistas en Nutrición en nuestra práctica clínica habitual. Como incentivo para la participación, desde Fresenius-Kabi se realizó una dotación económica de los premios para los tres finalistas.

El jurado fue elegido por consenso entre los miembros del Grupo de Trabajo de Nutrición de SENDIMAD. Se optó por seleccionar a tres miembros que trabajan en Centros Hospitalarios de la Comunidad de Madrid con vinculación a la docencia pero sin formación de residentes de Endocrinología y Nutrición y por tanto, sin participantes de su propio centro. Además, se garantizó el enmascaramiento de los datos de los concursantes omitiendo el nombre de la institución donde se atendió al paciente y los datos personales del autor. Para garantizar este enmascaramiento, desde la Secretaría de SENDIMAD se recibirían los datos completos y el jurado tan sólo tendría acceso a las versiones anónimas de los casos.

Fueron recibidos 8 casos clínicos originales, todos ellos ajustados a la normativa del concurso, de los cuales, se seleccionaron 3 como finalistas. Debido a la normativa de protección COVID-19, se optó por un formato digital en forma de webinar para la exposición y discusión de los casos, realizada el 21 de mayo de 2021. El acceso a la webinar es abierto, quedó grabado para su visualización en diferido y actualmente se puede acceder desde la web de SENDIMAD.

Desde el jurado del concurso de casos clínicos queremos agradecer a todos los participantes la alta calidad de los trabajos recibidos, a los tutores de residentes y responsables de las secciones de Nutrición la implicación en este proyecto formativo y en especial a Fresenius-Kabi por el apoyo para la realización y continuidad de este concurso de casos clínicos de pacientes con soporte nutricional.

Queremos destacar que la intención del concurso no es la de sacar a la luz casos extraordinarios o exóticos, sino obtener un aprendizaje que nos pueda ayudar en la práctica de la nutrición clínica especializada. Otro de los objetivos es reivindicar la nutrición como una ciencia basada en la evidencia, que posee sus propias particularidades y en la que la multidisciplinariedad del tratamiento que reciben los pacientes es la norma habitual, siendo necesaria una colaboración estrecha entre los diferentes servicios y especialidades.

Dada la buena acogida del concurso que ya contaba con cuatro ediciones y la gran calidad de los casos recibidos, se propuso la publicación de los finalistas de todas las ediciones. Para ello se adaptaron los casos originales para una mejor comprensión de los mismos.

Esperamos que el resultado sea interesante para el lector y refleje bien el entusiasmo de todos los que desarrollamos este concurso.

DRA IRIS DE LUNA BOQUERA
Portavoz del Jurado
Grupo de trabajo de Nutrición de SENDIMAD

La insuficiencia intestinal se define como la disminución de la función intestinal por debajo del mínimo necesario para la absorción de macronutrientes, agua y electrolitos, haciendo necesaria la suplementación intravenosa para mantener la salud. El síndrome de intestino corto es la causa más frecuente de insuficiencia intestinal y en la mayoría de los casos resulta de resecciones intestinales masivas. Los pacientes con síndrome de intestino corto desarrollan con frecuencia desnutrición calórico-proteica, deshidratación y alteraciones electrolíticas, debido a la dificultad para mantener el balance hídrico, electrolítico, calórico y de nutrientes necesario. La suplementación intravenosa de fluidos y nutrientes es el principal tratamiento de esta entidad.

A continuación, presentamos el caso de un hombre con intestino ultracorto resultante de una resección quirúrgica masiva que además incluyó pancreatectomía. El paciente mantiene un difícil equilibrio hidroelectrolítico, así como un complejo control glucémico. Se explican las complicaciones derivadas de la cirugía y su manejo terapéutico.

1er PREMIO 2021:

Múltiples retos de un intestino ultracorto

DRA. INÉS LOBO LOZANO
MIR 3er año
Tutora:
Dra. Samara Palma Milla
Dra. Mariana Gomes Porras
Hospital Universitario La Paz

CASO CLÍNICO:

Varón de 58 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1 y SCASEST tipo angina inestable que precisó ICP en 2012. Se encuentra también en seguimiento por un carcinoma in situ de colon, estable desde el diagnóstico en 2018. En febrero de 2020 se objetiva en una prueba de imagen una masa dependiente de páncreas de unos 2 cm de diámetro. Se interviene quirúrgicamente, hallándose en el momento de la cirugía una masa de 20 cm con diagnóstico intraoperatorio de liposarcoma retroperitoneal. Se realizó resección completa del páncreas, duodeno y primera asa yeyunal. En el postoperatorio desarrolló una isquemia mesentérica masiva aguda por obstrucción de arteria mesentérica superior que obliga a resecar todo el intestino delgado remanente. Se colocó un catéter central permanente para nutrición parenteral, otro catéter para drenar la vía biliar al exterior, y una sonda de gastrostomía de descarga.

Desde entonces es dependiente de nutrición parenteral total domiciliaria 7 días a la semana. Ha presentado múltiples complicaciones en relación, sobre todo, a patología hepática y a infecciones del catéter central. En este artículo se describen más detalladamente las complicaciones derivadas de las alteraciones hidroelectrolíticas a raíz de un episodio ocurrido en agosto de 2020.

En agosto de 2020 el paciente acude a urgencias por dos episodios de crisis convulsivas generalizadas en domicilio. No tenía antecedentes de epilepsia. Niega posibles desencadenantes.

La glucemia en domicilio después del episodio era de 146 mg/dL. Refiere pérdidas habituales por la gastrostomía de 4-5L.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Buen estado general. Constantes en rango. Catéter central en buen estado. Drenaje biliar y sonda de gastrostomía en buen estado. Exploración neurológica normal. Peso: 64 kg; Talla; 184 cm; IMC 19; CMB: 20 cm.

LABORATORIO:

Destaca:

- ph 7,54
- HCO_3 52 mmol/L
- Na^+ 131 mEq/L
- Cl^- 70 mEq/L;
- K^+ 2,5 mmol/L.
- Función renal normal.

DIAGNÓSTICO:

Alcalosis metabólica secundaria a pérdidas gastrointestinales.

TRATAMIENTO:

Se le administró fluidoterapia con suero salino fisiológico 0,9% + ClK hasta la resolución de la alcalosis y de la hipopotasemia. Se ajustó el contenido de la nutrición parenteral, aumentando el contenido de Na^+ y Cl^-. Se reeducó al paciente en el manejo de fluidoterapia en domicilio para ajustar los balances hídricos y evitar la deshidratación, de tal forma que por cada 500 ml de balance hídrico negativo se administre 500 ml de volumen de una solución balanceada.

Se ajustó el contenido de la nutrición parenteral y se reeducó al paciente en el manejo de fluidoterapia para ajustar los balances hídricos.

Composición actual de la NP:

Volumen (L)	3
Nitrógeno (gr)	20
Lípidos (gr)	100
Carbohidratos (gr)	250
Na^+ (mEq)	170
Cl^- (mEq)	225
PO4 (mEq)	12
Ca^{2+} (mEq)	15
Mg^{2+} (mEq)	30
Insulina regular (UI)	18
Kca	2530
Vitaminas y oligoelementos	

EVOLUCIÓN:

Después de la cirugía ha tenido múltiples reingresos hospitalarios. Dos de ellos debidos a sepsis de origen biliar, uno de ellos complicado con cetoacidosis diabética. Otros dos secundarios a infección del catéter. Un ingreso por deshidratación severa. Otro ingreso por pérdida accidental del catéter. En las analíticas mantiene una alcalosis metabólica leve permanente (HCO_3- 30 - 32 mEq/L) difícil de corregir. Actualmente está en su domicilio, vive con su mujer, es independiente para las actividades ordinarias y acude a revisiones regulares en el servicio de nutrición. Refiere estar satisfecho con su calidad de vida.

DISCUSIÓN:

El intestino corto es la causa más frecuente de fracaso intestinal crónico, y normalmente es debido a resecciones masivas del intestino delgado. En función de la longitud y anatomía del intestino remanente se distinguen diferentes tipos de SIC, de entre los cuales el tipo III o yeyunostomía terminal es el de peor pronóstico. Este peor pronóstico de las yeyunostomías terminales se debe a que no cuentan con la continuidad con el colon y, por tanto, se pierde la capacidad del colon para la reabsorción de agua y electrolitos. El intestino ultracorto o ausencia casi completa de intestino, es muy poco habitual en la práctica clínica y añade complicaciones específicas que dificultan el manejo de este síndrome. Estas complicaciones derivan fundamentalmente de la pérdida exagerada de líquidos y electrolitos y la nula capacidad de adaptación intestinal.

1. Alcalosis metabólica.

En primer lugar, el ser portador de una gastrostomía terminal condiciona una tendencia permanente a la alcalosis metabólica. Como hemos visto al principio, el paciente mantiene permanentemente cifras por encima del límite alto de HCO_3 (30-32 mmol/L) debido a su enfermedad. En agosto de 2020 acudió al servicio de

urgencias por dos crisis tónico-clónicas generalizadas secundarias a alcalosis metabólica. Repasemos brevemente las principales causas de la alcalosis en este caso para explicar mejor el manejo:

A. Pérdida gastrointestinal de hidrogeniones. Se acompaña de hipocloremia e hipopotasemia. Este fenómeno desencadena alcalosis metabólica en situaciones que dificultan la eliminación renal de HCO_3: hipovolemia, hipocloremia, hipopotasemia, descenso del volumen circulante eficaz.

B. Ausencia de secreción pancreatobiliar de HCO_3, que normalmente compensa la pérdida gástrica de hidrogeniones. La hipovolemia e hipocloremia secundarias dificultan la eliminación renal del HCO_3.

C. Hipergastrinemia. En pacientes con pérdida de duodeno y yeyuno se ha observado que existe mayor hipergastrinemia e hipersecreción gástrica con la consecuente pérdida aumentada de líquidos y electrolitos, así como deficiencias de hierro y folato. Este fenómeno podría deberse a una pérdida del feedback negativo que normalmente ejercen las hormonas gastrointestinales como somatostatina, CCK y PYY. Normalmente el duodeno y el yeyuno proximal están preservados en la mayoría de las causas de SIC, debido en parte a su diferente vascularización.

D. Depleción de volumen. Las pérdidas habituales de fluidos en un día son: 0,5L en la saliva, 1,5L por las secreciones biliares y 2L por las secreciones gástricas. El paso por el intestino delgado y sobre todo por el grueso hacen posible la reabsorción de la mayor parte de ese volumen.

Como hemos mencionado antes, al no contar con ninguna superficie de absorción de líquidos, este paciente tiene mucha tendencia a la depleción de volumen, descompensándose enseguida en situaciones no controladas (como el excesivo calor en agosto, que aumenta las pérdidas insensibles de fluidos y, por tanto, el balance hídrico negativo). En esta situación, al estar reducida la cantidad de Cl- que llega al túbulo distal de la nefrona (por la gran reabsorción en el túbulo proximal de Na^+ y Cl^-), también se reduce la eliminación de HCO_3, que se realiza en intercambio con Cl^- en el túbulo distal.

E. Paso de hidrogeniones al espacio intracelular. Ocurre en casos de hipopotasemia. El K^+ intracelular se desplaza al espacio extracelular y se produce la entrada de H^+ para mantener la electroneutralidad. Este mecanismo también se da en el riñón, eliminando hidrogeniones por orina.

F. Administración de álcalis. Este mecanismo no suele generar alcalosis por sí solo, dado que el exceso de álcalis es rápidamente eliminado por el riñón. Sin embargo, conviene tener en mente que en la elaboración de la NP se utiliza acetato (bicarbonato potencial en el organismo) para compensar las cargas positivas y mantener la electroneutralidad. Este acetato nunca será el responsable de la alcalosis del paciente, pero puede contribuir a perpetuarla.

En conclusión, en este paciente, podemos concluir que el mecanismo fundamental de su alcalosis es una pérdida gástrica de hidrogeniones, acompañada de hipocloremia e hipopotasemia. La hipovolemia e hipocloremia dificultan la eliminación renal de HCO_3. Además, tampoco cuenta con el mecanismo de secreción normal pancreatobiliar de HCO_3 para compensar las pérdidas gástricas. La hipopotasemia, como hemos dicho, contribuye al paso intracelular de hidrogeniones, empeorando aún más la alcalosis.

La alcalosis metabólica es multifactorial. En este paciente, el mecanismo fundamental es la pérdida gástrica de hidrogeniones, acompañada de hipocloremia e hipopotasemia.

En consecuencia, el manejo consiste fundamentalmente en sustituir las pérdidas y evitarlas en la medida de lo posible. Para eso, se instruyó al paciente en ingerir menores cantidades de comida (que realiza por placer) y en la utilización de una solución balanceada de líquidos, electrolitos, proteínas y glucosa para corregir los balances hídricos cuando salgan negativos (-500 cc). También se lo debe administrar ante signos o síntomas de deshidratación.

La composición de la NP también fue modificada con la ayuda de la farmacia hospitalaria para aumentar el contenido de Na^+ y Cl^- y aportar el mayor contenido de aniones en forma de cloruro en lugar de acetato.

2. Enfermedad hepática

Múltiples factores contribuyen a la enfermedad hepática asociada al fracaso intestinal:

- los episodios de sepsis, que implican la liberación de mediadores inflamatorios.
- la colestasis debida a la alteración del flujo biliar.
- la ausencia de circulación enterohepática.
- determinados componentes de la nutrición parenteral, como las emulsiones lipídicas basadas en aceite de soja y la sobrecarga de carbohidratos, parece que juegan un papel importante.

Nuestro paciente, al no contar con la circulación enterohepática y ser portador de un drenaje biliar al exterior, es especialmente proclive a la enfermedad hepática. De hecho, en el primer año después de la cirugía ha tenido tres episodios de sepsis de origen biliar y un episodio de obstrucción del catéter. Recordemos la circulación enterohepática permite la recuperación de las sales biliares, que contribuyen a solubilizar la bilis. Al no contar con la misma, se incrementan los cálculos de colesterol y, por tanto, la colestasis. Igualmente, al no contar con la secreción de hormonas gastrointestinales que normalmente estimulan la secreción biliar, (fundamentalmente la colecistoquinina), se favorece la estasis biliar y la colestasis.

La última analítica de función hepática de este paciente refleja:
GGT 843 UI/L;
Bilirrubina total 2,83 mg/dL;
ALT 87 UI/L. Es decir, un patrón de predominio colestásico pero también citolítico.

Para intentar prevenir la enfermedad hepática o su empeoramiento, contamos con las siguientes estrategias:

- El uso de infusiones de lípidos basadas en el aceite de oliva y de pescado. Éstas tienen mayor contenido de ácidos grasos omega 3 y se asocian a menor inflamación hepática.
- La infusión en 12-16 h en lugar de en 24 h también es hepatoprotectora.
- La circulación enterohepática, evidentemente, no es posible en este caso. La ingesta oral es hepatoprotectora en los pacientes que tienen preservada la reabsorción intestinal de sales biliares, al favorecer el flujo de bilis y prevenir los cálculos de colesterol. El catéter de drenaje al exterior que porta nuestro paciente es muy susceptible a infecciones y obstrucciones, siendo una causa muy frecuente de ingresos hospitalarios.
- Prevenir el exceso de carbohidratos. Éste se asocia a daño hepático, probablemente por la hiperinsulinemia secundaria. El aumento de la síntesis de ácidos grasos estimulado por la insulina se asocia a esteatosis hepática.
- Algunas instituciones retiran la infusión de elementos traza al comprobar la aparición de colestasis. Esto se debe a que algunos estudios han demostrado niveles altos de cobre y

manganeso en estos pacientes, ya que estos elementos se eliminan en la bilis y, por tanto, tienden a acumularse en situación de colestasis. Teóricamente podrían empeorar el daño hepático pero no está demostrada la eficacia de retirar su administración.

- El papel de los aminoácidos en el desarrollo de enfermedad hepática no ha sido establecido.

3. Diabetes mellitus pancreopriva

La diabetes mellitus de este paciente inicialmente era una DM tipo 1. Ahora, tras la cirugía, es una diabetes mellitus pancreopriva (recordemos que al paciente se le hizo una pancreatectomía total). Por tanto, tiene alto riesgo de hipoglucemias que además no pueden ser resueltas por vía oral, sino que precisa la administración de suero glucosado i.v. Los primeros meses después de la cirugía presentaba un gran número de hipoglucemias, por lo que a pesar de su antecedente de SCASEST hubo que optar por un control glucémico algo más laxo. Nuestros objetivos con él son:

- HbA1c 8%
- Rango de glucemia 70-180 mg/dL
- Tiempo en rango > 70%
- Tiempo en hipoglucemia < 1%

A día de hoy, no existe suficiente evidencia a favor de administrar toda la insulina en la nutrición parenteral o utilizar un régimen tradicional de insulina s.c. El estudio INSUPAR (aunque realizado en DM2), no encontró diferencias entre administrar el 100% de la dosis diaria de insulina como insulina regular en la NP o administrar el 50% como insulina basal s.c. y el otro 50% como insulina regular en la NP. El control metabólico fue igual en ambos grupos. Sin embargo, aunque no exista evidencia a favor de un mejor control glucémico, poner la insulina regular en la nutrición parenteral ofrece ciertas ventajas:

- Primero, se evita el riesgo de hipoglucemia al desconectar demasiado pronto la NP si se había administrado un bolo de insulina subcutánea.
- Segundo, se reduce el número de inyecciones, lo cual tiene mucha importancia de cara a la calidad de vida del paciente.
- La estrategia de poner toda la insulina en la NP no es conveniente por el riesgo de cetoacidosis ante una desconexión no planificada.

Con este paciente se optó por una pauta de una dosis diaria de insulina detemir s.c. e insulina regular en la bolsa de NP, que ha habido que ir ajustando bastante a lo largo del seguimiento.

El paciente tiene mucha tendencia a la hiperglucemia durante la infusión de la NP y a la hipoglucemia al desconectarse de la NP. La inestabilidad del paciente, con los múltiples ingresos hospitalarios y los cambios en la NP también hacen el control glucémico mucho más difícil.

El paciente es portador de un sensor de medición continua de glucosa. Aquí se aportan los registros en dos situaciones diferentes: el primero corresponde a un ingreso hospitalario durante los primeros meses de su enfermedad. El segundo corresponde a dos semanas de estabilidad en su domicilio.

Como observamos en el registro de domicilio, el número de hipoglucemias es bastante bajo, mientras que durante el ingreso hospitalario es muy elevado. La variablidad glucémica también es significativamente menor en situación de estabilidad en domicilio. La variabilidad es la principal complicación de este paciente durante los ingresos hospitalarios. Dada la situación de inestabilidad clínica en las descompensaciones agudas es extremadamente importante vigilar de cerca el riesgo de hipoglucemias, tolerando niveles aún más altos de glucemia que los que se toleran en domicilio. Podemos observar que aunque la glucemia media es menor en los ingresos hospitalarios ésta diferencia se debe al mayor número de hipoglucemias.

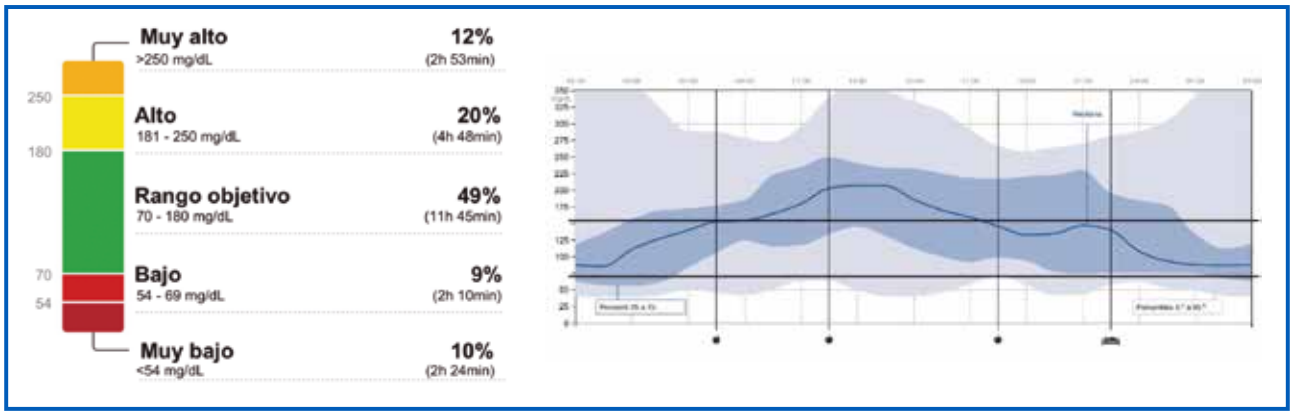


Imagen 1: - Registro durante el ingreso hospitalario: tiempo en rango: 49%; tiempo en hipoglucemia 19%; tiempo por encima de objetivo 32% Glucemia promedio 150 mg/dL. Variabilidad 55%.

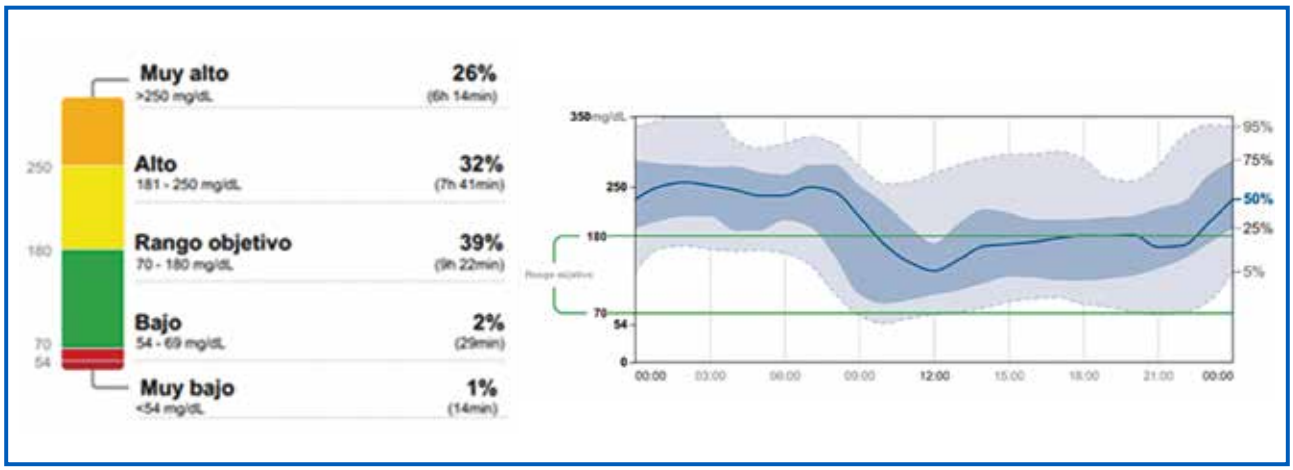


Imagen 2: - Registro en domicilio en situación de estabilidad: tiempo en rango (70-180 mg/dL): 39%; Tiempo en hipoglucemia 3% tiempo por encima de objetivo: 58%. Glucemia promedio: 198 mg/dL. Variabilidad 41%.

Para controlar las hipoglucemias seguimos la siguiente estrategia:

- Administración de insulina detemir s.c. 1h antes de la infusión de la NP. Hemos escogido esta insulina de menor duración porque con las de mayor duración el paciente presentaba hipoglucemias repetidas al terminar la infusión de la nutrición parenteral. A pesar de que se trata de un paciente con insulinopenia total y que la insulina detemir no dura 24h, las horas en las que no tiene nutrición parenteral el control glucémico se encuentra dentro de objetivo.

- Uso de la monitorización continua de glucosa para la mejor detección de hipoglucemias inadvertidas.

- Instrucción del paciente en el uso del suero glucosado i.v. para corregir las hipoglucemias.

- Administración de insulina regular dentro de la bolsa de nutrición parenteral, evitando los bolos subcutáneos de insulina rápida. Así evitamos hipoglucemias ante una desconexión anticipada de la nutrición parenteral.

Respecto a la hiperglucemia, ésta es bastante marcada durante la infusión de la nutrición parenteral, debido a la utilización de dosis totales de insulina muy conservadoras por el miedo a las hipoglucemias. La HbA1c calculada por el sensor es de 8%, que se considera aceptable para un paciente de tantísima comorbilidad. La última HbA1c disponible de laboratorio es de enero, cuando era de 6,7%, falseada por

el elevado número de hipoglucemias. Sería deseable que mantuviera unas glucemias algo más bajas durante la infusión de la NP (<200-250 mg/dL), para lo cual seguiremos subiendo poco a poco la dosis de insulina regular en la bolsa de nutrición.

4. Catéter venoso central permanente

Además de las complicaciones metabólicas, la nutrición parenteral domiciliaria se asocia a complicaciones del catéter. Entre las más frecuentes se encuentra la infección, que es la complicación más frecuente en los dos primeros años. La trombosis supone la más severa de ellas.

Desde su colocación en febrero de 2020 el paciente ha tenido las siguientes complicaciones relacionadas con el catéter:

- Salida accidental.

- Bacteriemia por catéter (Proteus Mirabillis) manejada con antibioterapia sistémica y sellados del catéter.

- Sepsis por catéter (SARM) manejada también con antibioterapia y sellados.

A este paciente se le instruyó para hacer sellados diarios con taurolidina-heparina. La taurolidina es un derivado del aminoácido taurina con actividad antiséptica. Interfiere en la adhesión bacteriana a las paredes del catéter y desnaturaliza el lipopolisacárido. También tiene actividad antifúngica y antiparasitaria. En el caso de este paciente no fue necesario retirar el catéter por las infecciones, dado que no presentó ninguna de las complicaciones indicadoras de retirada: infección fúngica, émbolos sépticos, no resolución en 4 semanas.

5. Evolución nutricional:

Después de haber repasado el balance de fluidos y electrolitos y su manejo pasemos a hablar sobre la evolución de los parámetros nutricionales, el siguiente gran reto en el tratamiento del síndrome del intestino corto después de asegurar el equilibrio hidroelectrolítico.

En la evaluación nutricional de los pacientes con enfermedades crónicas solemos utilizar parámetros antropométricos como el peso, talla, IMC y estimaciones indirectas de la masa muscular, como la circunferencia muscular del brazo. Además, últimamente, las medidas obtenidas por bioimpedanciometría están demostrando ser herramientas fiables para evaluar el balance energético en los pacientes con enfermedades crónicas, teniendo incluso valor pronóstico. Mediante esta técnica se puede evaluar la composición corporal, la masa celular y el estado de hidratación de forma más exacta que con las estimaciones habituales realizadas a partir del peso corporal y la exploración física.

Numerosos estudios han demostrado la relación con la mortalidad y las complicaciones postoperatorias del ángulo de fase, especialmente en pacientes con cáncer, en los que 1 grado más de ángulo de fase se asocia a mayor supervivencia. Este parámetro es un indicador de la calidad de las membranas, lo cual a su vez es un indicar indirecto de la actividad metabólica celular y por tanto de los nutrientes intracelulares. Su valor depende de la composición celular (determinada a su vez por la cantidad de proteínas intracelulares y la actividad metabólica de la célula), el potencial de membrana y el volumen de agua tisular.

A continuación, se describen los resultados obtenidos mediante bioimpedanciometría en evaluaciones nutricionales sucesivas de este paciente:

En enero de 2020, antes del diagnóstico del liposarcoma, el paciente pesaba 90 kg, medía 186 cm y tenía un IMC de 26. Tras la cirugía perdió 30 kg (30% del peso corporal), presentando entonces una desnutrición severa (según criterios GLIM). Después del alta hospitalaria, la renutrición ha estado dificultada por los múltiples reingresos y complicaciones agudas:

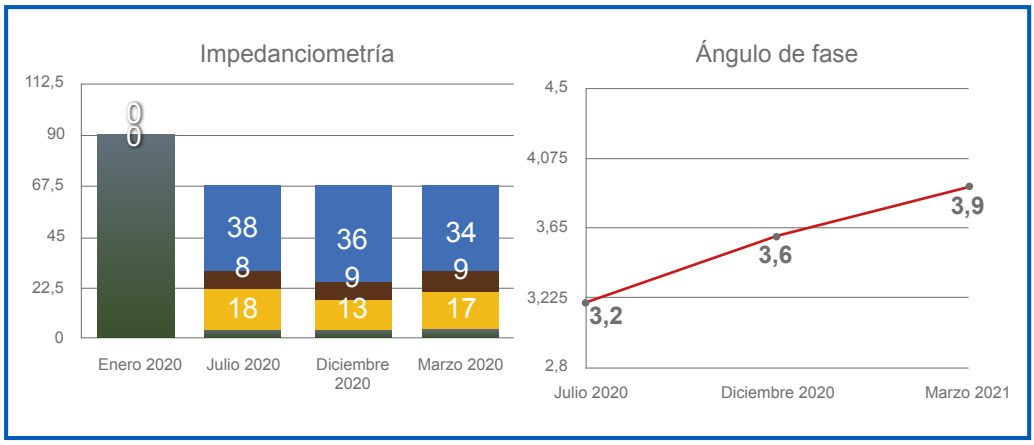


Imagen 3 : - Resultados de bioimpedianciometría en evaluaciones sucesivas.

- Julio 2020:
  Peso 68 kg (IMC 20); masa grasa 18 kg; masa proteica 8,3 kg; agua corporal total 38 kg, ángulo de fase 3,2. Proporción AEC: 0,408

- Diciembre 2020:
  Peso 62 kg (IMC 18); masa grasa 13 kg; masa proteica 9,4 kg; agua corporal total 36 kg; ángulo de fase 3,6. Proporción AEC: 0,397

- Marzo 2021: Peso 64 kg (IMC 19); masa grasa 17,3 kg; masa proteica 8,9 kg; agua corporal total 34 kg; ángulo de fase 3,9. Proporción AEC: 0,402.

Lo más destacable en su evolución ha sido la mejoría progresiva del ángulo de fase, aunque sigue manteniendo valores por debajo de 4. La masa proteica también ha mejorado desde el verano pasado hasta ahora, aunque en la última evaluación experimentó una nueva disminución. Aunque el peso haya disminuído ligeramente, la mejoría del ángulo de fase nos hace pensar que el pronóstico de este paciente y su estado nutricional mejoran progresivamente, por lo que pensamos que está teniendo una evolución muy favorable a pesar de la enorme dificultad que supone su manejo.

RESUMEN:

El intestino ultracorto se asocia a complicaciones metabólicas específicas, fundamentalmente a riesgo elevado de deshidratación y alteración del equilibrio ácido-base y enfermedad hepática por colestasis y drenaje biliar externo.

Las elevadas pérdidas de agua e hidrogeniones por las secreciones gástricas inducen un estado muy proclive a la alcalosis metabólica si no se vigila de cerca el balance hídrico y se corrige con fluidoterapia.

La monitorización continua de glucosa es una herramienta de elevadísimo valor terapéutico en el manejo de la diabetes mellitus pancreopriva en pacientes con nutrición parenteral permanente.

El ángulo de fase y otros parámetros obtenidos por bioimpedanciometría tienen un interés creciente en la evaluación de pacientes con enfermedades crónicas, pudiendo llegar a tener más valor que las medidas antropométricas obtenidas en la exploración física.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Olveira G, Abuín J, López R, Herranz S, García-Almeida JM, García-Malpartida K et al. Regular insulin added to total parenteral nutrition vs subcutaneous glargine in non-critically ill diabetic inpatients, a multicenter randomized clinical trial: INSUPAR trial. Clin Nutr. 2020 Feb;39(2):388-394. doi: 10.1016/j.clnu.2019.02.036. Epub 2019 Mar 20. PMID: 30930133.

2. Nightingale JM, Lennard-Jones JE, Gertner DJ, Wood SR, Bartram CI. Colonic preservation reduces need for parenteral therapy, increases incidence of renal stones, but does not change high prevalence of gall stones in patients with a short bowel. Gut. 1992 Nov;33(11):1493-7. doi: 10.1136/gut.33.11.1493. PMID: 1452074; PMCID: PMC1379534.

3. Garlini LM, Alves FD, Ceretta LB, Perry IS, Souza GC, Clausell NO. Phase angle and mortality: a systematic review. Eur J Clin Nutr. 2019 Apr;73(4):495-508. doi: 10.1038/s41430-018-0159-1. Epub 2018 Apr 26. PMID: 29695763.

4. Leiberman D, Stevenson RP, Banu FW, Gerasimidis K, McKee RF. The incidence and management of complications of venous access in home parenteral nutrition (HPN): A 19 year longitudinal cohort series. Clin Nutr ESPEN. 2020 Jun;37:34-43. doi: 10.1016/j.clnesp.2020.03.025. Epub 2020 Apr 21. PMID: 32359753.

5. Kahn AB, Tulla KA, Tzvetanov IG. Indications of Intestinal Transplantation. Gastroenterol Clin North Am. 2019 Dec;48(4):575-583. doi: 10.1016/j.gtc.2019.08.010. Epub 2019 Oct 4. PMID: 31668184.

2do PREMIO 2021:

El protagonismo de la nutrición en el manejo de la ascitis quilosa

DRA. Mª ESTHER DE LA CALLE DE LA VILLA
MIR 4º año
Tutoras:
Dra. Patricia Díaz Guardiola
Dra. Juana Olivar Roldán
Hospital Universitario Infanta Sofía

Antecedentes personales: Varón de 51 años.

Sin alergias conocidas ni hábitos tóxicos.

Diagnosticado de hipercolesterolemia probablemente poligénica en tratamiento con estatinas con buen control.

Niega antecedentes quirúrgicos.

Situación basal: Independiente para las actividades de la vida diaria. Vive en domicilio con su esposa. Profesor y competidor de judo.

Tratamiento habitual: Atorvastatina 20 mg/24h.

ENFERMEDAD ACTUAL:

Ingresa en Digestivo para estudio de cuadro constitucional en contexto de ascitis y masas abdominales. Tras paracentesis diagnóstica y evacuadora se evidencia líquido ascítico de aspecto lechoso. Solicitan interconsulta a Nutrición para valoración y soporte nutricional.

HISTORIA NUTRICIONAL:

A la anamnesis dirigida el paciente refería síntomas con impacto en la esfera nutricional como son el dolor y el ánimo bajo ante el cuadro clínico desarrollado.

Desde hace 5 meses, de forma progresiva y con empeoramiento significativo los días previos al ingreso, presenta disminución de la ingesta relacionada con el dolor y la distensión abdominal. Asocia sensación de plenitud precoz, pirosis y reflujo. Tendencia al estreñimiento. No nauseas ni vómitos.

En cuanto al peso, a pesar de que éste estaba interferido por la presencia de ascitis, al inicio del cuadro presentó pérdida ponderal involuntaria de 5-6 kg en 2 meses con posterior aumento del mismo desde el inicio de la distensión abdominal alcanzando un peso máximo antes de la primera paracentesis de hasta 70 Kg.

Previo al inicio del cuadro clínico, el paciente realizaba ejercicio físico regular ya que es profesor de judo compitiendo además en dicha materia. Intentaba siempre mantener un peso estable en torno a 66-67 kg (IMC 22.12 Kg/m^2).

EXPLORACIÓN FÍSICA:

TA: 137/85 mmHg
FC: 90 lpm.
SatO2 basal: 92%
Aceptable estado general. Bien hidratado y perfundido. Eupneico. **Caquéctico.**
Consciente y orientado en las tres esferas.
Cabeza y cuello: No ingurgitación yugular, no bocio ni nodularidades.
Auscultación cardiopulmonar normal.
Abdomen (tras primera paracentesis): distendido, molestias epigástricas a la palpación profunda, no signos de irritación peritoneal. Semiología de ascitis no a tensión. RHA algo disminuidos.
MMII: Edema maleolar bilateral leve.

VALORACIÓN NUTRICIONAL:

Peso máximo previo a 1ª paracentesis: 70 Kg
Peso seco estimado tras 1ª paracentesis (limitado por ascitis): 61 Kg
Talla: 1.74 m IMC: 20.14 Kg/m^2
Peso habitual referido por el paciente: 66 - 67 Kg (IMC 22.12 Kg/m^2).
Pérdida peso en los últimos 2 meses: 5 Kg. % Pérdida de peso: 7.5%.

Pérdida de grasa subcutánea: No.
Pérdida de masa muscular: No.
Ascitis: Sí. Edema: Sí. Úlceras por presión: No.

Pliegue triccipital: 7 mm (55% del estándar).
Circunferencia brazo: 24 mm (100% estándar). Circunferencia pantorrilla: 34.5 mm

Cribado desnutrición: Malnutrition Universal Screening Tool (MUST): 3

Diagnóstico desnutrición (Criterios GLIM):
Cumple **1 criterio fenotípico** (% pérdida de peso >5% en los últimos 6 meses) y **1 criterio etiológico** (enfermedad crónica con inflamación).
Al ingreso: Desnutrición moderada o estadio 1

Requerimientos metabólicos:
Gasto energético basal (Mifflin-St Jeor): 1449.2 Kcal/día
Kcal/día (x F. Actividad: 1.0 x F. estrés: 1.2 x F. Anabolismo 1.1): 1912 Kcal/día
Necesidades prot (x factor 1.5): 97.5 g-prot/día. Nitrogenadas: 15.6 g-N/día

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Analítica:

- Hemograma y coagulación:
  Linfocitos 500. Hb 14g/dL.
  Resto normal.

- Bioquímica:

- Función renal normal.
  PCR 45.8 mg/L.
- Proteínas totales 4.4 g/dl (5.7-8.2).
- Alb 1.9 g/dl (3.2-4.8),
  Prealbúmina 17 mg/dl (10-40),
  RBP 4.2 mg/dl (3-6).
- Perfil hepático:
  Br total 0.2 mg/dl (0.3-1.2),
  LDH 220 U/L (120-246),
  GPT 51 U/L (10-49),
  GOT 60 U/L (<37),
  FA 170 U/L (46-116),
  GGT 62 U/L (<73).
- Perfil lipídico:
  Colesterol total 165 mg/dl,
  c-HDL 23 mg/dl,
  c-LDL 105 mg/dl,
  Triglicéridos 187 mg/dl.
- Ionograma:
  Na 138 mmol/L,
  K 4.5 mmol/L,
  Mg 1.6 mg/dl,
  Ca corregido (albúmina) 9.7 mg/dl,
  P 3.6 mg/dl.
- Perfil férrico:
  Fe 51µg/dl,
  Ferritina 758 ng/ml,
  Transferrina 119 mg/dl,
  IST 30.39%.
- Inmunoglobulinas:
  Ig G 458 mg/dl (594-1541),
  IgG4, IgA,
  IgM normales.
- Vitaminas:
  B12 410 pg/ml
  Ácido fólico 2.8 ng/ml,
  VitA 0.52 mg/L,
  VitA/RBP=0,92 (0,8-1,2),
  VitE 22.2 µg/mL,
  VitE/Col=13,45 (6-12),
  25OH-VitD 13.3 ng/ml (30–100)
- Oligoelementos:
  Zinc: 64 µg/dl (60-150)

- Bioquímica líquido ascítico:
Proteínas 3800 g/dl,
Colesterol 103 mg/dl,
Triglicéridos 1066 mg/dl (tras inicio de tratamiento: 48 mg/dl),
amilasa 35 U/L,
albúmina 2 g/dl, ADA 22 U/L,
LDH 167 U/L.
Recuento celular:
Leucocitos 1100 cel/mm^3,
polimorfonucleares PMN 5%,
linfocitos 95%,
hematíes 900 cel/mm^3.

- Cultivo líquido ascítico (x2):
negativo.

- Citología líquido ascítico:
linfocitosis reactiva.

- Biopsia adenopatía axilar y BAG masa retroperitoneal:
LINFOMA FOLICULAR.

- TC abdominopélvico con contraste:
Derrame pleural bilateral leve. Hígado normal. Masa en raíz mesenterio (7 cm aproximadamente) con infiltración cabeza-proceso uncinado pancreático; engloba arteria mesentérica superior (permeable) y oblitera vena mesentérica superior. Adyacente, masa/conglomerado adenopático retroperitoneal. Adenopatías mesentéricas (4 - 4.5 cm). Ascitis masiva. **Pancreatitis necrotizante grave** que compromete el 50% del parénquima *(Imagen 1).*

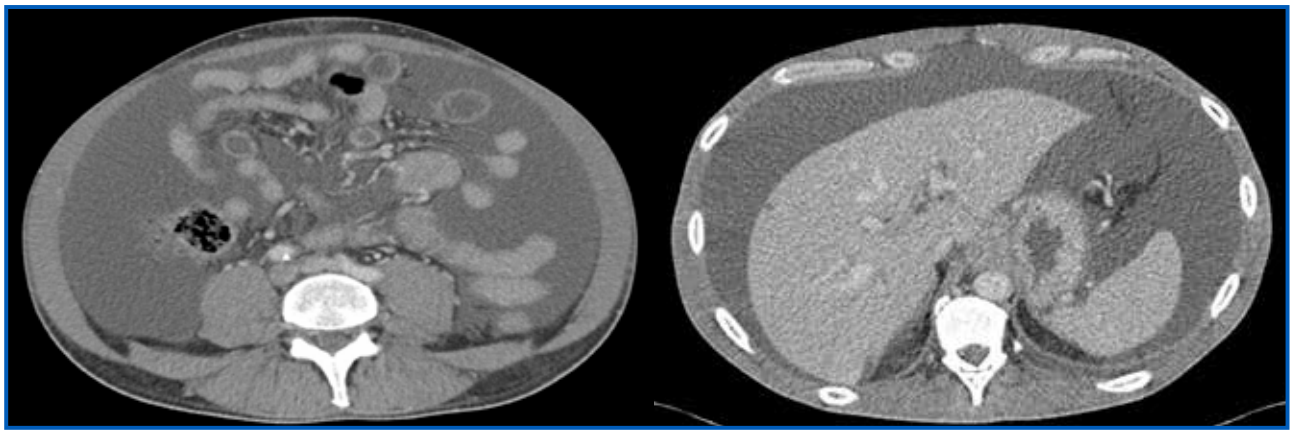


Imagen 1: TC abdomen y pelvis: ascitis masiva

- PET-TC inicial:
Adenopatías con captación patológica supra e infradiafragmáticas. Gran masa retroperitoneal y mesentérica (15 cm) con hallazgos sugerentes de afectación peritoneal, gástrica y hepática. Abundante cantidad de líquido ascítico.

- TC (durante tratamiento):
Ascitis con reducción evidente respecto TC previo. Páncreas tamaño normal y discreta atrofia. Disminución afectación ganglionar.

- PET-TC tras 4 ciclos R-CHOP:
Remisión completa. No ascitis.

- Estudio heces:
Quimiotripsina 7.4 U/g (>6.6 U/g)
Elastasa 25 mcg/g (>200 mcg/g).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN:

Con el diagnóstico de desnutrición moderada o estadio 1, según criterios GLIM, en relación con linfoma que ocasiona ascitis quilosa (AQ) se planteó el abordaje nutricional del paciente.

La distensión y el dolor abdominal limitaban su ingesta viéndose reducida de forma considerable los días previos al ingreso. Además de las lesiones abdominales, la TC mostró ascitis abundante congruente con la sintomatología y exploración física. Debido a ello, se realizó la ***primera paracentesis*** diagnóstica y evacuadora obteniéndose **7 litros de líquido ascítico lechoso rico en triglicéridos (TG)** *(imagen 2)* **y proteínas con predominio de linfocitos.**

Imagen 2:
Ascitis quilosa (primera paracentesis)

A la espera del resultado de la biopsia que permitiría el tratamiento definitivo de la causa (probablemente neoplásica) de la AQ, se prescribió como planteamiento nutricional inicial, **dieta baja en grasas** y para evitar carencia de ácidos grasos esenciales (AGE) se incluyeron 2.5 cucharaditas de aceite de girasol al día. Con el fin de cubrir los requerimientos nutricionales y, teniendo en cuenta el riesgo de realimentación, se asoció, además de **tiamina, suplemento nutricional (SN) normoproteico e hipercalórico SIN grasa y módulo de proteínas.** La mejoría sintomática tras la paracentesis permitió la buena tolerancia

oral, rechazando el paciente el módulo proteico recomendado para completar las necesidades proteicas. Además, para reducir el flujo linfático y, por tanto, disminuir el volumen de la AQ, se decidió de forma conjunta con el Servicio de Digestivo asociar **octreótide** (100 mcg/8h subcutáneo) al tratamiento.

A pesar de la mejoría inicial tras la instauración de las medidas descritas, se produjo un empeoramiento clínico consistente en mayor dolor y distensión abdominal con importante reflujo gastroesofágico y estreñimiento, aumento ponderal (+5.5 Kg), edema de extremidades inferiores (no disnea) y semiología de ascitis a tensión. Se realizó una ***segunda paracentesis con datos de peritonitis bacteriana espontánea*** iniciándose **antibioterapia**. En dicho contexto la ingesta era muy escasa y errática, condicionada por los síntomas abdominales, por lo que para optimizar el estado nutricional del paciente, fundamental en el manejo de la AQ, se decidió restringir la ingesta oral e iniciar **nutrición parenteral** (NP) central individualizada. Sólo se permitió un SN y 1-2 cafés con leche desnatada al día. Se iniciaron suplementos de cacifediol y ácido fólico tras objetivarse déficit de los mismos en la analítica realizada.

La biopsia de una adenopatía axilar fue sugestiva de linfoma folicular, pero Hematología solicitó muestra del conglomerado adenopático retroperitoneal realizándose una ***tercera paracentesis*** para facilitar el procedimiento con extracción de 3 litros de líquido de ***aspecto pajizo.*** Aunque no se solicitaron TG, su aspecto *(imagen 3)* y la reducción en la velocidad del aumento del peso y la distensión abdominal, hacían pensar en una probable evolución favorable de la AQ tras las medidas iniciadas, a la espera de comenzar cuanto antes el tratamiento definitivo si se confirmaba la sospecha del proceso hematológico subyacente.

Imagen 3:
Aspecto líquido ascítico tras inicio de soporte nutricional y octreótide.

En cuanto a la NP, la aparición de colestasis hizo necesaria modificar su composición siendo preciso suspenderla durante 48 horas ante la ausencia de mejoría. Probablemente la causa fuese multifactorial (colangitis, compresión por efecto masa, octreótide, NP…) pudiéndose reiniciar una vez comprobada la mejoría del perfil hepático que se mantuvo incluso tras su reintroducción.

Tras confirmarse el diagnóstico de linfoma no-Hodgkin (LNH) subtipo folicular, se inicia tratamiento con ciclofosfamida y corticoides (5 días) como fase previa al inicio de quimioterapia (QT) (esquema R-CHOP) con buena tolerancia. Se realiza una ***cuarta paracentesis*** con extracción de 6.9 litros de líquido con TG (48 mg/dl) y aspecto normales. Ante estos hallazgos, la mejoría sintomática y el inicio del tratamiento oncológico se **progresó en la dieta** pobre en grasa modificándose el SN, por cansancio del paciente, a un SN oligomérico, rico en MCT, hipercalórico e hiperproteico, que también se adapta a las recomendaciones nutricionales para paciente con AQ. La ingesta era variable en contexto de anorexia y episodios de epigastralgia sin relación con las comidas precisando ajuste de tratamiento por parte de la unidad del dolor. Tras confirmar buena tolerancia oral y en cantidad

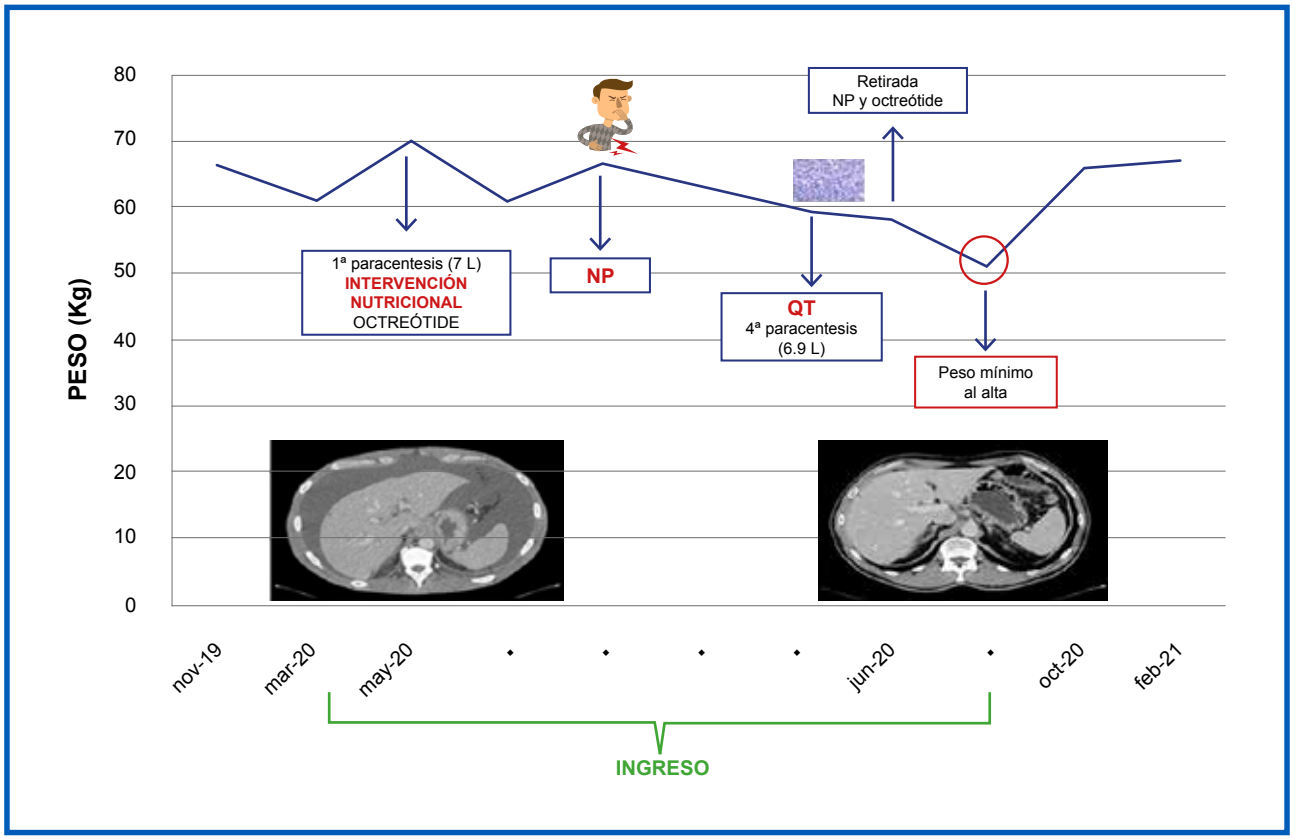
Para evitar la carencia de ácidos grasos esenciales se incluyó aceite de girasol (12 ml/día)

adecuada sin empeoramiento de la sintomatología y con pruebas de imagen que evidenciaban la mejoría significativa de la ascitis, se decide suspender octreótide y NP.

Durante el ingreso, l**a evolución ponderal fue variable por la presencia de ascitis**. A pesar de un **soporte nutricional adecuado con monitorización estrecha,** el peso al alta fue de 51 Kg **(% pérdida de peso 22.7% en 6 meses),** posiblemente por sarcopenia subyacente asociada. Se recomendaron pautas de ejercicio físico no realizadas por la situación clínica compleja.

Cabe destacar la presencia de imágenes sugestivas de **pancreatitis necrotizante grave** en la TC inicial. A pesar de ausencia de datos clínicos sugestivos de **insuficiencia pancreática exocrina** (IPE) se solicitó análisis de heces que mostró quimiotripsina (4.7 U/g, VN > 6.6 U/g) y elastasa (28 mcg/g, VN > 200 mcg/g) disminuidas. Esto, junto con imágenes de control posteriores de un páncreas adelgazado llevó al inicio de tratamiento, por parte de Digestivo, con enzimas pancreáticas ante sospecha de IPE en contexto de pancreatitis crónica.

Tras 4 ciclos de QT, se evidencia **remisión completa SIN ascitis** en el PET-TAC estando actualmente bajo tratamiento de mantenimiento con Rituximab. En revisiones posteriores, **evolución ponderal muy favorable** con ingestas adecuadas lo que permite suspender los SN y reiniciar una dieta normal. El paciente ha retomado el ejercicio físico llegando a alcanzar y mantener su peso habitual (66 Kg) al año del diagnóstico *(Gráfica 1).*



Gráfica 1: Evolución ponderal y de la ascitis tras soporte nutricional y tratamiento farmacológico.

DIAGNÓSTICO:

1. Al ingreso: desnutrición moderada o estadio 1.
   Al alta: desnutrición severa o estadio 2 relacionada con la enfermedad crónica con inflamación.
   Riesgo de realimentación al ingreso.

2. Linfoma no-Hogdkin subtipo folicular estadío IVB en remisión completa.

3. Ascitis quilosa secundaria a LNH, resuelta. Peritonitis bacteriana espontánea, resuelta.

4. Pancreatitis necrotizante grave. Sospecha de pancreatitis crónica e IPE.

5. Colestasis multifactorial (colangitis, compresión efecto masa +/- NP +/- octreótide)

6. Déficit de vitamina D y ácido fólico.

DISCUSIÓN:

La AQ es una entidad poco frecuente caracterizada por **acúmulo de líquido linfático en la cavidad abdominal.** Su incidencia está en aumento debido a la mayor supervivencia de los pacientes oncológicos y a cirugías más agresivas. Las causas más frecuentes en los países occidentales son las **neoplasias malignas** (en orden de prevalencia: linfoma, tumor neuroendocrino, sarcoma (Kaposi) y leucemia además de las neoplasias de órgano sólido) y la **cirrosis hepática.** En los países del este y en desarrollo la principal causa son las infecciones (tuberculosis y filariasis). Otras causas son: congénita (edad pediátrica), inflamatoria (radioterapia, fibrosis retroperitoneal, sarcoidosis, enfermedad de Behçet ...), tras cirugía abdominal (reparación aneurisma aorta abdominal, linfadenectomía retroperitoneal, funduplicatura de Nissen ...), traumática y miscelánea. En nuestro caso la causa de la AQ era un LNH donde se produce una obstrucción al flujo linfático desde el intestino a la cisterna del quilo dando lugar a la fuga de la linfa desde los vasos linfáticos subserosos dilatados hacia la cavidad peritoneal. El aumento persistente de la presión en el sistema linfático puede producir depósitos de colágeno deteriorando la capacidad absortiva de la mucosa intestinal pudiendo dar lugar a una enteropatía pierde-proteínas.

La historia clínica y la exploración física son inespecíficas y no orientan hacia el tipo de ascitis. El síntoma más común es la distensión abdominal (81%) seguido del dolor. Pueden aparecer saciedad precoz, naúseas, diarrea, edema y disnea por aumento de presión intrabadominal. Todos ellos, salvo la disnea y la diarrea, presentes en nuestro caso. En cuanto al peso, se puede producir un aumento por retención de líquidos o una disminución por desnutrición asociada. Nuestro paciente inicialmente presentó pérdida de peso de 5-6 Kg en 2 meses con aumento posterior en relación con ascitis hasta un máximo de 70 Kg; una vez resuelta la AQ alcanzó un peso mínimo de 51 Kg con aspecto caquéctico en contexto de desnutrición. Es por ello, que el peso no es siempre un buen parámetro para el diagnóstico de desnutrición en estos pacientes y debemos valernos de otras medidas antropométricas para su diagnóstico o realizar estimaciones del peso seco en los pacientes con retención hídrica.

En la mayoría de los casos el diagnóstico de AQ no se sospecha hasta la realización de una paracentesis, siendo ésta una pieza clave, ya que nos permite visualizar un líquido ascítico turbio y lechoso *(imagen 1)* en contraste con el aspecto claro y pajizo del líquido normal. Su análisis bioquímico es fundamental *(Tabla 1)* destacando que ante la sospecha de AQ se deben solicitar, entre otros parámetros, triglicéridos en líquido ascítico ya que éstos estarán elevados normalmente por encima de 200 mg/dl según la mayoría de los artículos publicados.

CARACTERÍSTICAS ASCITIS QUILOSA	GENERALES	CASO CLINICO
COLOR	Lechoso/oscuro	Lechoso
TRIGLICÉRIDOS	>200 mg/dl	1066 mg/dl
RECUENTO CELULAR	>500 cel/m3 (predominio linfocitos)	1100 cel/m^3 95% linfocitos
PROTEÍNAS TOTALES	2.5-7.0 g/dl	3.8 g/dl
GRADIENTE ALB SUERO-ASCÍTICO	Si >1.1 g/dl (sugiere hipertensión portal)	0.1 g/dl
COLESTEROL	Bajo (ascitis/sérico <1)	103/165=0.62 (<1)
LDH	110-200 UI/L	167 UI/L
ADA	Aumento Tuberculosis	Normal
GLUCOSA	<100 mg/dl	139 mg/dl
AMILASA	Aumento en pancreatitis	Normal
CULTIVO	Positivo/negativo	Negativo
CITOLOGIA	Positivo en neoplasia	Linfocitosis reactiva

Tabla 1: Características de la ascitis quilosa. Comparación con caso clínico

Las pruebas de imagen, como la RM o TC, pueden ayudarnos a orientar la etiología (en nuestro caso hacia un origen neoplásico con ascitis masiva). La densidad de la AQ en la TC es similar a la del agua por lo que es indistinguible de la orina, la bilis, las secreciones intestinales o la simple ascitis. Existen series de casos publicadas que muestran un nivel grasa-líquido (gravedad de lípidos menor que la del agua) al obtenerse imágenes de TC tras colocar al paciente en decúbito supino durante un período de tiempo prolongado lo que permitiría la sedimentación de los componentes. Este nivel grasa-líquido podría considerarse una característica patognomónica de la AQ. La linfangiografía es el gold estándar si existe obstrucción linfática pero se asocia con complicaciones como: necrosis tisular, embolia grasa e hipersensibilidad (según volumen y tipo de contraste empleado)

Hay que destacar que la linfa, además de ser rica en proteínas y linfocitos (95% del contenido celular), contiene la grasa de la dieta absorbida por el intestino en forma de quilomicrones (triglicéridos de cadena larga, LCT, reducidos a monoglicéridos y ácidos grasos). Su flujo varía según la grasa ingerida. Por tanto, la AQ es rica en nutrientes, proteínas y células no aprovechables al acumularse en la cavidad abdominal. Esto puede tener consecuencias negativas:

1. Repercusión nutricional:
Depende de la cantidad de líquido linfático vertido a la cavidad abdominal, de la velocidad de instauración y la duración, de la causa y del estado nutricional previo del paciente. Si el flujo linfático es elevado puede producirse compromiso hemodinámico, deshidratación y alteraciones electrolíticas (hiponatremia, acidosis metabólica...) pudiendo existir hipoproteinemia, depleción de reservas de grasas y de vitaminas liposolubles. En nuestro caso, el paciente presentaba una desnutrición sin compromiso hemodinámico ni alteraciones iónicas con reducción de proteínas totales, IgG y albúmina (probablemente disminuida por pérdida de proteínas y como reactante de fase aguda) además del déficit de vitamina D (vitaminas A y E normales con INR en rango).

2. Repercusión sobre sistema inmune:
La pérdida de inmunoglobulinas y la linfopenia (el 95% del contenido celular del quilo son linfocitos)

puede generar una situación de inmunosupresión con el consiguiente aumento del riesgo de infección.

El tratamiento de la AQ debe ser individualizado y puede requerir un equipo multidisciplinar como nuestro caso (Hematología, Digestivo y Nutrición). Es fundamental el tratamiento de la causa desencadenante (en nuestra situación se inició QT tras el diagnóstico de LNH). Sin embargo, el soporte nutricional y, en algunos casos, la combinación con tratamiento farmacológico y cirugía son necesarios para reducir la formación y el flujo del líquido linfático.

La optimización del estado nutricional del paciente con AQ es primordial debido a las repercusiones negativas ya comentadas. Se recomienda priorizar la alimentación vía oral por lo que si no hay contraindicación se sugiere:

1. **Dieta hiperproteica con restricción de la grasa** ya que está compuesta en un 95% por TG de cadena larga transportados como quilomicrones a los vasos linfáticos intestinales contribuyendo a aumentar el flujo linfático. Se debe tener en cuenta el déficit de vitaminas liposolubles y cubrir las necesidades de ácidos grasos esenciales (AGE). Ésta fue la primera medida adoptada en nuestro caso tras comprobar que la vía oral era posible y los síntomas habían mejorado tras la primera paracentesis.

2. Suplementos de **triglicéridos de cadena media** (MCT). No precisan sales biliares para su absorción intestinal siendo transportados al hígado, vía porta (no paso por sistema linfático), reduciendo la producción y flujo de linfa. Se pueden administrar en forma de aceite (una cucharada 3-4 veces/día) en crudo (ensaladas/verduras) o para cocinar. Entre sus efectos secundarios destacar: naúseas, vómitos, dolor abdominal y diarrea; debido a ello puede ser necesario su introducción gradual. No contienen AGE. Su uso es controvertido en pacientes con cirrosis hepática sobre todo avanzada ya que podría favorecer episodios de encefalopatía hepática. Esta opción no se empleó en nuestro caso ya que sus efectos adversos podían empeorar la situación clínica y complicar la tolerancia oral del paciente.

3. Si la alimentación vía oral no cubre los requerimientos nutricionales, pueden emplearse SN (como en nuestro caso) o nutrición enteral a base de fórmulas sin grasas o cuyo principal contenido lipídico sea de MCT. Si se emplean fórmulas sin grasa como única fuente dietética durante períodos prolongados se aconseja administrar pequeñas cantidades de aceite vegetal para prevenir el déficit de AGE (2.5 cucharadas de postre de aceite de soja, girasol o maíz). Si se emplean fórmulas donde el aporte lipídico se realiza fundamentalmente en forma de MCT, éstas suelen contener pequeñas cantidades de LCT, suficientes para cubrir necesidades de AGE pudiéndose emplear durante períodos de tiempo más prolongados.

4. Si hay contraindicación para la vía oral, hay escasa respuesta a las medidas anteriores o el drenaje es superior a 1 litro/día, puede plantearse la NP que no precisa de modificación del perfil lipídico ya que los lípidos se aportan directamente al torrente sanguíneo. En nuestro caso, dado que la ingesta era escasa y muy variable con empeoramiento de los síntomas en relación con aumento de ascitis se decidió restringir ingesta oral e iniciar NP, mantenida durante 2.5 semanas.

En cuanto al tratamiento farmacológico, la evidencia disponible se basa en estudios observacionales pequeños y en casos clínicos por lo que los datos son muy limitados. El Orlistat reduciría la absorción de grasas y la concentración de triglicéridos en el líquido ascítico. No se conoce bien el mecanismo de acción de la somatostatina (vida media 1-3 minutos, administración intravenosa) y el octreótide (análogo sintético, vida media 2 horas, administración subcutánea, dosis de inicio recomendada 100 mcg/8h) pero se cree que disminuyen la presión portal y la absorción intestinal de grasas reduciendo el flujo linfático.

Para el alivio sintomático se recomienda la paracentesis evacuadora pero si se realiza con frecuencia se pueden producir alteraciones electrolíticas, desnutrición, infección.... La cirugía y otros procedimientos invasivos como la embolización pueden plantearse en situaciones refractarias. En nuestro caso no fueron necesarios debido a la resolución de la ascitis tras inicio de soporte nutricional, octreótide y QT alcanzando la remisión completa del proceso hematológico.

RESUMEN:

A pesar de que el tratamiento definitivo de la ascitis quilosa es el de la causa desencadenante, el soporte nutricional es fundamental en el manejo de esta entidad, lo que convierte, una vez más, a la nutrición en pieza clave y necesaria en el abordaje terapéutico de determinadas enfermedades.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Cederholm T et al. GLIM criteria for the diagnosis of malnutrition – A consensus report from the global clinical nutrition community. Clinical Nutrition (2018) 1-9.

2. Lizaola B, Bonder A, Trivedi HD, Tapper EB, Cardenas A. Review article: the diagnostic approach and current management of chylous ascites. Aliment Pharmacol Ther. 2017;46:816-824.

3. Bhardwaj R et al. Chylous Ascites: A Review of Phatogenesis, Diagnosis and Treatment. Journal of Clinical and Translational Hepatology. 2018;6:105-113.

4. Olivar J, Fernández A, Martínez E, Díaz P, Martín V, Gómez C. Tratamiento dietético de la ascitis quilosa postquirúrgica: caso clínico y revisión de la literatura. Nutrición Hospitalaria. 2009;24(6):748-750.

5. Cárdenas A, Gelrud A, Chopra S. Chylous, bloody and pancreatic ascites. Uptodate.

6. Prasad S, Patankar T. Computed tomography demonstration of a fat-fluid level in tuberculous chylous ascites. Australian Radiology (1999) 43,542-543.

7. Bhardwai R et al. Chylous Ascites: A Review of Pathogenesis, Diagnosis and Treatment. Journal of Clinical and Translational Hepatology 2018 vol. 6, 105–113

3er PREMIO 2021:

Dieta cetogénica en epilepsia refractaria: a propósito de un caso

La dieta cetogénica es una dieta con alto contenido en grasa, adecuada en proteínas y con bajo contenido en carbohidratos, la cual produce cambios metabólicos en el organismo similares a un estado de ayuno[1]. Fundamentalmente se produce una transición metabólica abandonando el consumo de glucosa y utilizando los ácidos grasos como sustrato para obtener cuerpos cetónicos como combustible principal.

Esta formulación nutricional se ha descrito como una terapéutica efectiva en casos de pacientes con epilepsia refractaria, aquellos que no responden al tratamiento con al menos 2 fármacos anticonvulsivantes[2]. Con sus múltiples variantes y mantenida durante un periodo de tiempo mínimo, se han conseguido beneficios en forma de disminución de la frecuencia convulsiva y reducción de dosis farmacológica de antiepilépticos. Se considera que el mecanismo por el que se producen estas mejoras es multifactorial pero se teoriza con una acción directamente anticonvulsivante por parte de los cuerpos cetónicos [1,2].

Este tratamiento nutricional, largamente conocido y descrito, se dibuja como un complemento a otras opciones como la estimulación vagal o la neuroestimulación cerebral profunda, incluso se puede utilizar como tratamiento principal en pacientes no candidatos o que rechacen dichos intervencionismos[3]. Con todo, presenta efectos secundarios que deben ser monitorizados y abordados de cara a garantizar adherencia y seguridad.

Describimos el manejo de un paciente con epilepsia refractaria tratado con dieta cetogénica en las consultas de Nutrición del Hospital Universitario Fundación Alcorcón, atendiendo principalmente a una valoración nutricional completa, la implementación de la dieta y la evolución en los primeros meses de tratamiento.

CASO CLÍNICO:

Se trata de un varón de 17 años, natural de Madrid, sin alergias documentadas. Entre sus antecedentes personales perinatales debemos destacar varios problemas. En primer lugar tuvo un parto complicado a las 39 semanas con necesidad de empleo de fórceps por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Al nacimiento presentó Test de Apgar con puntuación 2/10, con mal estado general y precisando intubación por aspiración meconical.

DR. PABLO JOSÉ FERREIRA OCAMPO
MIR 2° año
Tutor:
Dr. Víctor Luis González Sánchez
Hospital Universitario Fundación Alcorcón

A las 15 horas de vida comienza a experimentar crisis de apnea e hipermimia de extremidades lo que lleva a realizar una ecografía y una resonancia magnética cerebrales con evidencia de dilatación no obstructiva de ventrículos, encéfalo-malacia frontal y parietal bilateral junto con adelgazamiento cortical así como sendas formaciones quísticas en la cabeza del núcleo caudado izquierdo y derecho. Se realiza un electroencefalograma a los 19 días de vida que manifiesta bajos voltajes relativos y escasas ondas agudas temporales izquierdas.

Sus antecedentes personales infanto-juveniles son consecuencia de lo anterior. El principal es un cuadro de crisis comiciales desde los 9 años, resistentes a tratamiento antiepiléptico con una frecuencia de crisis variable entre 1 hasta 6 episodios diarios, principalmente en vigilia.

El diagnóstico principal es epilepsia refractaria a tratamiento diario con 4 fármacos antiepilepticos junto con rescates de diazepam.

Presenta un trastorno por déficit de atención e hiperactividad, de tipo inatento tratado con hidrocloruro de metilfenidato sin resultado evidente. También sufre una hemiparesia de miembro superior derecho post-anóxica (zurdo obligado). En exámenes de rendimiento puntúa un cociente intelectual límite, aproximadamente de 60 puntos y sufrió retraso en instauración de lenguaje completo.

Otros antecedentes menos relevantes serían que presenta un hipotiroidismo primario subclínico leve desde 2019, sin tratamiento, y que fue intervenido de criptorquidia bilateral.

En su tratamiento habitual queda patente la dificultad de control de su enfermedad epiléptica pues toma hasta 4 fármacos reglados todos los días (Ácido Valproico, Levetiracetam, Clonazepam, Lancosamida) junto con rescates de Diazepam en gotas o en enema si presenta complicación en forma de estatus epiléptico.

El paciente es derivado en Diciembre de 2020 a consultas de Endocrinología-Nutrición de nuestro centro desde Atención Primaria por recomendación de la unidad de Neurología donde realiza seguimiento de su epilepsia. Estos especialistas establecen conveniencia de iniciar terapia con dieta cetogénica como tratamiento complementario a su epilepsia fármaco-resistente.

En primera visita se realiza una valoración nutricional completa para evaluar adecuación de dicha indicación. Acude acompañado de su madre. En primer lugar, describe estabilidad ponderal en último año, no sabe concretar si continua en fase de crecimiento.

Se niegan intolerancias o restricciones de alimentos pero se refieren problemas de masticación debido a hipotonía de músculos masticatorios y de la lengua. No obstante, no presenta alteración de la deglución ni episodios de atragantamiento. Niega dispepsia, dolor abdominal, náuseas o vómitos frecuentes así como alteraciones del hábito deposicional, manteniendo 1 deposición al día de características normales.

Realiza 5 comidas al día, siendo la comida principal de lunes a viernes en comedor escolar. Se sirve raciones de tamaño mediano, repitiendo plato según apetito. No presenta ansiedad por la siguiente ingesta. No realiza picoteo entre horas. Acompaña con agua las comidas, zumos naturales o envasados ocasionalmente. El consumo de frecuencias por grupos de alimentos se refleja en la *Tabla 2*.

FRUTAS	2 piezas al día, de temporada.
VERDURAS	3 raciones por semana, ensalada alterna con verdura hervida o puré.
LEGUMBRES	2 raciones por semana, principalmente garbanzos o lentejas con verdura.
FÉCULAS	2 raciones por semana, de pasta, arroz o patata. Consume media barra de pan al día.
LÁCTEOS	Leche entera para desayunar, 1 yogurt de sabor al día, aperitivos de queso curado 3 veces por semana.
CARNE	3 raciones por semana de carne de animal terrestre, alterna carne roja y blanca.
PESCADO	2 raciones por semana de pescado, alterna blanco y azul.

Tabla 2: Consumo de frecuencias por grupos de alimentos.

Afirma mantenerse activo y realizar actividad deportiva a diario, concretamente partidos de fútbol y sale en bicicleta de carretera. En cuanto a la exploración física, los datos más importantes figuran en la ***Tabla 3.***

GENERAL Y APARATOS	Buen estado general y de hidratación. Paresia de miembro superior derecho contra gravedad
PESO, TALLA, IMC	Peso actual 57,5 kg (habitual 57,5-58,5 kg). Talla 175 cm. IMC 18,89.
IMPEDANCIOMETRÍA	Compartimento graso: 13,3% / 8 kg Compartimento de masa magra: 15 -20% del peso corporal total, > 11,56 kg
PLIEGUES	8 mm en brazo derecho (miembro parético), p15 10,2 mm en brazo izquierdo (zurdo obligado), p35
DINAMOMETRÍA JAMAR	Media ambas manos 22 Newtons +/- 0,3% de carga, p5
GASTO ENERGÉTICO BASAL	1673 kcal/día
GASTO ENERGÉTICO TOTAL	2008 kcal/día
NECESIDADES PROTEICAS	58 gr, 1-1,75 g/kg/día

Tabla 3: Exploración física completa del paciente. Destacan los percentiles limítrofes en el estudio de pliegues y fuerza muscular, consecuencia probable de la parálisis del miembro superior derecho.

El médico de Atención Primaria solicita una analítica de sangre y orina previa a consultar. No presenta alteraciones en cuanto a hemograma, coagulación y bioquímica completa (función renal, ionograma, perfil hepático y niveles de ácido β-hidroxibutírico), solamente se detecta un leve descenso de hierro sérico. En orina se confirma normalidad en cetonuria, tira reactiva, proteínas y creatinina urinaria con niveles de citrato y oxalato mínimamente elevados por concentración urinaria.

Se amplía con una analítica nutricional sin hallazgos patológicos en cuanto a glucemia, perfil lipídico y compartimento proteico –albúmina, prealbúmina y proteína transportadora de retinol-. Tampoco se encuentran anormalidades en niveles de B12, fólico, minerales como zinc o selenio, HbA1c, perfil tiroideo o PTH. Incluso se corrige el perfil férrico sin ningún tipo de intervención terapéutica.

Con todo lo anterior se llega a un juicio clínico concreto pues

estamos ante un paciente con epilepsia refractaria y un estado de normonutrición que cumple indicación de dieta cetógenica.

Se inicia una dieta cetogénica aplicando la versión modificada de Atkins. Se calcula un aporte calórico total de 2000 kcal/día desglosado en los siguientes porcentajes de macronutrientes: 75,12%/166,9 g en forma de grasa, 19,7%/98,5 g en forma de proteínas y 4,28%/21 g en forma de hidratos de carbono.

Para mejorar el ratio cetogénico se complementa en el primer mes con suplementos orales con proporción lípidos/hidratos de carbono 2,5:1, enriquecidos en fibra. Se prescribe 1 botella de 200 ml con cada comida.

Se inicia una dieta cetogénica aplicando la versión modificada de Atkins. Para mejorar el ratio cetogénico se complementa el primer mes con suplementos orales con proporción lípidos/hidratos de carbono 2,5:1.

Se diseñó un grupo multidisciplinar integrado por la unidad de Neurología que trataba al paciente, nuestra unidad de Nutrición y un equipo de dietistas-nutricionistas con experiencia en la utilización de dieta cetogénica en España. Este último fue el encargado de diseñar el plan específico de dieta. Previamente fue necesario preparar al paciente y su familia tanto a nivel teórico como práctico.

Fundamentalmente, se hizo uso del contenido formativo elaborado por la asociación Matthew's Friends Clinics, una agrupación sin ánimo de lucro establecida en Reino Unido y dedicada al apoyo y acompañamiento de pacientes que realizan tratamiento con dieta cetogénica. Con su material se pudieron explicar todos los detalles acerca de este cambio en su alimentación.

Se propusieron cambios progresivos en la dieta, a aplicar en varias semanas, aumentando el contenido de grasa y reduciendo el consumo de hidratos de carbono. Se entregan recetas orientativas y formas de preparación de platos en este sentido así como relaciones de grupos de alimentos a evitar. Se insiste en mantener constante el aporte calórico de origen proteico y así garantizar el crecimiento.

Instruimos a paciente y familia en algunos conocimientos básicos sobre metabolismo y las acciones potenciales de esta dieta. Informamos de los posibles efectos secundarios y de los objetivos perseguidos (fundamentalmente reducir frecuencia de crisis y reducir dosis de fármacos antiepilépticos). Se indicó al paciente que debería realizar algunos controles por su cuenta, especialmente monitorizar glucemias capilares para lo que se entregó un glucómetro y el grado de cetosis con tiras de cetonuria. Y lo fundamental, recoger un diario de variables para evaluar la progresión con el tratamiento, con especial importancia del número de episodios convulsivos sufridos cada día. Un ejemplo gráfico se puede ver en la *Imagen 1*.

Se progresa la dieta cetogénica hasta integración completa un mes después de la primera consulta, en la primera semana de Febrero de 2021. En Marzo de 2021 se cita al paciente para monitorización clínica y realización de nuevo test de laboratorio (sangre y orina).

Como efecto secundario refiere ganancia ponderal paulatina hasta los 59 kg. El paciente presentó problemas de tolerancia leves en los primeros días con molestias epigástricas al tomar los suplementos y algún episodio aislado de vómito, síntomas que ya no se producían en las últimas semanas.

El control glucémico por valores capilares se mantiene adecuadamente entre 75 y 100 mg/dl, sin hipoglucemias. La monitorización de cuerpos cetónicos aporta niveles fuertes de excreción urinaria por tira reactiva, ya desde las primeras fechas de integración completa de la dieta. En sangre se confirman niveles adecuados de cetosis con valores de cetonemia entre 0,9 a 1,5 nmol/l.

En la analítica de sangre se detecta déficit ligero de bases en la gasometría venosa con bicarbonato levemente disminuido (18,5 mmol/l).

Este hallazgo es congruente con la consecución de cetosis que se persigue. Los valores de colesterol total son de 222 mg/dl con LDL 158 mg/dl y triglicéridos de 107 mg/dl. Esta alteración del perfil lipídico es habitual una vez se inicia la dieta y se suele normalizar tras la revisión de la misma. Se detecta un valor de hiperuricemia leve-moderada de 8,4 mg/dl asociada a baja ingesta de líquidos al día.

Hoja de registro dieta cetogénica

Nombre: Fecha de inicio de la dieta:

Fecha de nacimiento: Medicación:

Fecha	Peso	Nº de crisis	Crisis en la noche	Cetonas en orina/ sangre	Evacuaciones	Vómitos	Dolor de estómago, fatiga, otros	Ingesta de fórmula rica en grasa	Comidas				Impresiones generales
									Des	Alm	Mer	Cen	

Tabla 1: Diario de variables de seguimiento de la dieta cetogénica.

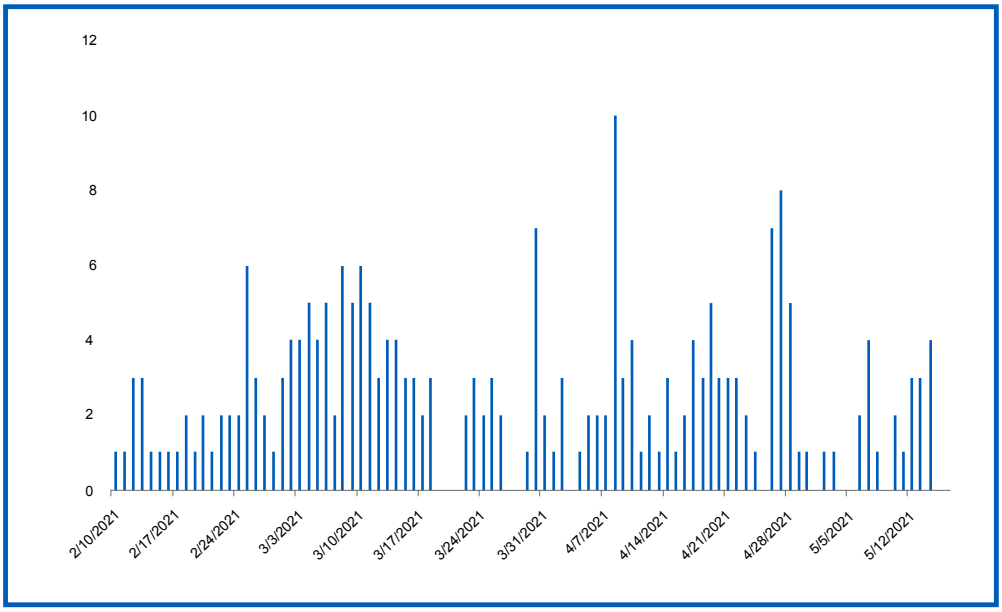
No se registran alteraciones iónicas, del perfil hepático o del compartimento proteico. Se corrige el valor de hierro por lo que no es necesario suplementarlo. Dado que el paciente sigue tratamiento con valproato y en éstos la dieta cetogénica puede desencadenar una deficiencia secundaria de carnitina y crisis metabólicas severas, se monitorizan sus valores plasmáticos los cuales fueron normales. En el análisis de orina de 24 horas no se registran alteraciones en las determinaciones de creatinina, urea, iones y ácido oxálico y cítrico.

Tras un mes de dieta cetogénica establecida, no se ha reflejado una disminución en el número absoluto de episodios en el registro de crisis convulsivas aportado, pero sí en la duración media. Todos los episodios registrados fueron menores de 1 hora con ausencia de complicaciones en forma de estatus epiléptico y sin necesidad de asistencia por terceras personas.

Se implementan medidas con diferentes objetivos. Para aumentar la cetosis y conseguir el efecto esperado de reducción de crisis se incorporan 5 ml de aceite de triglicéridos de cadena media de forma progresiva en todas las comidas. Se intensifica el ratio lípidos/hidratos de carbono cambiando a polvo neutro 4:1 para aportar más grasa en el mismo volumen y con las mismas calorías.

Para la alteración del perfil lipídico se busca reducir la fracción total de colesterol y LDL con modificaciones en las comidas principales, concretamente, reduciendo las raciones de grasa basándolas exclusivamente en aceite de oliva. Finalmente, el problema de la hiperuricemia se corrige solicitando a los padres que controlen la ingesta de agua con una botella que acompañe al paciente garantizando un mínimo de 2 litros al día.

Se programa la siguiente visita en Junio de 2021, a los 3 meses del inicio de la dieta. El paciente realiza una analítica previa con la corrección de todas las alteraciones analíticas mencionadas anteriormente. Adicionalmente se está confirmando un impacto positivo en el número de episodios convulsivos registrados en el diario puesto que se están intercalando días con cero episodios cada vez con más frecuencia tal y como se puede comprobar en la *Gráfica 1*. La siguiente visita presencial se llevará a cabo en Septiembre 2021.



Gráfica 1. Frecuencia de episodios convulsivos (número de episodios por fecha): Se observa una mayor frecuencia agrupada en el mes de Febrero. Tras la modificación de la dieta en Marzo, el paciente pasa días sin sufrir ningún episodio convulsivo y además describe que la intensidad y duración está disminuyendo.

DISCUSIÓN:

La dieta cetogénica es una dieta con alto contenido en grasa, adecuada en proteínas y con bajo contenido en carbohidratos, la cual produce cambios metabólicos asociados con el estado de ayuno. El mecanismo por el que estos cambios metabólicos producen una mejora en la frecuencia de crisis convulsivas es multifactorial. De forma general, se teoriza con que los cuerpos cetónicos (acetoacetato, acetona y β-hidroxibutirato), producidos en el hígado a partir de ácidos grasos de cadena media y larga, son directamente anticonvulsivantes cuando cruzan la barrera hemato-encefálica, consiguiendo una reducción de la excitabilidad neuronal y la estabilización de la función sináptica[2].

Las opciones dietéticas disponibles se diferencian fundamentalmente en la proporción de gramos de lípidos aportados frente a los gramos del resto de macronutrientes[1]. Así tenemos la versión clásica en la que se emplean ácidos grasos de cadena larga con una proporción lípidos/no lípidos 4:1 y la dieta con triglicéridos de cadena media, con el mismo ratio que la anterior pero recurriendo a los triglicéridos de cadena media. Las otras dos versiones serían la dieta modificada de Atkins (con proporción 2:1) y la dieta de bajo índice glucémico.

La principal indicación de estas dietas sería la epilepsia refractaria a ensayos de tratamiento con al menos 2 fármacos, tal y como ocurre en el caso clínico expuesto. Existen otros síndromes epilépticos particularmente respondedores tal y como se expone en la *Tabla 1.* Grupos de trabajo han consensuado objetivos terapéuticos y el fundamental es que un 50% de los pacientes que comienzan esta dieta vean reducida un 50% su frecuencia convulsiva a lo largo del tratamiento[1,3,4].

La razón por la que iniciamos la versión modificada de Atkins en nuestro paciente fue principalmente la sencillez de este comparada con la versión clásica (la otra modalidad más utilizada). En Atkins el consumo de proteína, líquidos y calorías totales es libre siempre que se cumpla el ratio lípido/no lípido y solamente se consuman 10 gramos de hidratos de carbono diarios[1,3].

Síndrome de Doose
Síndrome de Dravet
Deficiencia de GLUT-1
Complejo esclerosis tuberosa
Deficiencia de piruvato-quinasa
Síndrome de Ret
Síndrome de Lenox-Gastaut
Epilepsia mioclónica juvenil
Crisis de ausencias

Tabla 1: Síndromes epilépticos respondedores al tratamiento con dieta cetogénica. La norma de eficacia considera que estos pacientes presenten al menos 50% de probabilidad de conseguir una reducción mayor del 50% en la fecruencia de episodios convulsivos[2].

Existe evidencia que avala su eficacia. Sharma et al.[4] diseñaron un ensayo clínico randomizado con 102 niños entre 2 y 14 años y epilepsia refractaria. En el brazo de tratamiento con la dieta Atkins describieron una disminución del 59% en la frecuencia de crisis convulsivas con un 10% de sujetos que alcanzaron la remisión completa. Anteriormente, Kang et al.[5] habían revisado 25 estudios observacionales y series de casos tratados con dieta Atkins, aglutinando 390 pacientes infanto-juveniles y evidenciando que un 45% experimentaron más de un 50% de reducción en convulsiones a los seis meses de tratamiento. De estos, un 25% alcanzaron más del 90% de reducción.

Estos resultados son similares a aquellos descritos para la dieta cetogénica clásica. Se han publicado comparativas entre estas dos versiones, encontrando que si los pacientes se mantienen en terapia durante más de 6 meses, las tasas de reducción de crisis son similares entre ambas variantes. Porta et al.[6] publicaron una comparación restrospectiva de estas dos modalidades de dieta encontrando que no había diferencias estadísticamente significativas a los seis meses de tratamiento, sin embargo, en los 3 meses iniciales la variante clásica era más eficaz.

Por otro lado, los efectos secundarios principales ocurren a nivel gastrointestinal con estreñimiento, emésis y dolor abdominal leve[1]. Otros menos frecuentes serían alteraciones del perfil lipídico, nefrolitiasis y bajo crecimiento si el paciente se encuentra en esta fase de la vida. Son fácilmente salvables con tratamiento sintomático en todos los casos. No obstante, suponen un reto en la permanencia de tratamiento como se demuestra en el trabajo de Green et al[7], aquí se trabajó con una muestra de 100 pacientes tratados en Reino Unido y se elaboró una curva de Kaplan-Meier en la que se observa que pasadas 40 semanas de tratamiento la probabilidad de discontinuación de la dieta aumenta por encima del 50% de los pacientes. La asociación principal referida por la muestra en general fue con los efectos secundarios.

En el caso presentado se decidió priorizar una adaptación progresiva a la dieta cetogénica que garantizase la adherencia por lo que se optó por la variante de Atkins y, de ser preciso, escalar a una variante más agresiva. Cada visita proporciona la oportunidad de ajustar tanto la dieta como todos los problemas de tolerancia y efectos secundarios.

Si se alcanza un progresivo control de las crisis, los fármacos antiepilépticos pueden ser paulatinamente desescalados. Por el contrario, el ratio cetogénico puede incrementarse en caso de mal control clínico o cetosis insuficiente. En el seguimiento inicial de nuestro paciente no se objetivó una mejoría significativa en la reducción del número de crisis por lo que se plantea el cambio dietético descrito en la evolución,

CONCLUSIONES:

La dieta cetogénica se ha descrito como una terapéutica efectiva en el rescate de la epilepsia refractaria. En sus múltiples variantes y mantenida durante un periodo de tiempo mínimo de 3 meses se han conseguido beneficios (disminución de frecuencia convulsiva y reducción de dosis farmacológica), a considerar especialmente en pacientes que no pueden ser candidatos a otras líneas como la cirugía de la epilepsia o neuroestimulación.

con intensificación del ratio lípido:no lípido y así poder aumentar el nivel de cuerpos cetónicos. En las siguientes revisiones comprobamos el efecto de este cambio con impacto en la frecuencia –pasando días sin ninguna crisis- y disminuyendo la intensidad de los episodios sufridos, lo que se había publicado en la literatura científica[1,3-5].

La duración recomendada del tratamiento con la dieta cetogénica va desde un mínimo de 3 meses hasta un máximo de 2 años[2]. No obstante, se han descrito períodos de tratamiento más largos. En ausencia de efectos adversos, se recomienda una desescalada progresiva de la dieta aunque se podría destetar rápidamente si fuese necesario sin evidencia de complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Auvin S, Ballaban-Gil KR, Christina Bergqvist AG, Blackford R et al ; Charlie Foundation; Matthew's Friends; Practice Committee of the Child Neurology Society. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. Epilepsia Open. 2018 May 21;3(2):175-192.

2. Bough KJ, Rho JM. Anticonvulsant mechanisms of the ketogenic diet. Epilepsia 2007; 48:43.

3. McDonald TJW, Cervenka MC. The Expanding Role of Ketogenic Diets in Adult Neurological Disorders. Brain Sci. 2018 Aug 8;8(8):148.

4. Sharma S, Sankhyan N, Gulati S, Agarwala A. Use of the modified Atkins diet for treatment of refractory childhood epilepsy: a randomized controlled trial. Epilepsia 2013; 54:481.

5. Kang HC, Lee HS, You SJ, et al. Use of a modified Atkins diet in intractable childhood epilepsy. Epilepsia 2007; 48:182.

6. Porta N, Vallée L, Boutry E, et al. Comparison of seizure reduction and serum fatty acid levels after receiving the ketogenic and modified Atkins diet. Seizure 2009; 18:359.

7. Green SF, Nguyen P, Kaalund-Hansen K, Rajakulendran S, Murphy E. Effectiveness, retention, and safety of modified ketogenic diet in adults with epilepsy at a tertiary-care centre in the UK. J Neurol. 2020 Apr;267(4):1171-1178.

Formulando con sentido®
para una nutrición eficaz.

FRESENIUS
KABI

FRESENIUS
KABI
caring for life