

# Fibrosis quística: aspectos nutricionales

M. Molina Arias, G. Prieto Bozano, J. Sarría Osés e I. Polanco Allué

Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

(An Esp Pediatr 2001; 54: 575-581)

La mejora durante las últimas décadas de las técnicas de tratamiento y de soporte nutricional de los pacientes con fibrosis quística ha permitido prolongar la supervivencia y aumentar la calidad de vida de estos pacientes. Existe una clara relación entre el desarrollo de la malnutrición y la disminución de los parámetros de función respiratoria y ambos se asocian con un peor pronóstico de la enfermedad.

La malnutrición es una complicación muy frecuente, presente al menos en el 20 % de los pacientes. Esto se debe a que, con frecuencia, se establece un balance energético y proteico negativo originado por el aumento del gasto energético y el aumento de las necesidades nutricionales junto con una disminución de los aportes ingeridos.

Debe monitorizarse de forma periódica el estado nutricional desde el punto de vista clínico, antropométrico y analítico, asegurando que la ingesta alcance los requerimientos y realizando un soporte nutricional más específico en aquellas situaciones en las que se produzca un fracaso nutricional.

La dieta del paciente con fibrosis quística debe ser hipercalórica e hiperproteica, rica en grasa, con aporte normal de hidratos de carbono y con aporte de suplementos pancreáticos y de vitaminas liposolubles cuando exista insuficiencia pancreática.

## Palabras clave:

*Fibrosis quística. Malnutrición. Balance energético. Soporte nutricional.*

## CYSTIC FIBROSIS: NUTRITIONAL CONSIDERATIONS

During the last few decades, improved treatment measures and nutritional support in cystic fibrosis have increased survival and quality of life in these patients. There is a clear relationship between the development of malnutrition and worsening in respiratory function and both factors have been related to poor disease outcome. Malnutrition is a very frequent complication of this disease and is found in 20 % of patients, due to negative

energy-proteic balance. This disequilibrium can be explained by increased energy expenditure, high nutritional requirements and decreased oral intake. Periodic monitoring of clinical, anthropometrical and functional nutritional status is mandatory. Intake must be greater than requirements and specific nutritional support should be established when required. Patients with cystic fibrosis must receive a hypercaloric and hyperproteotic diet, with a high fat content, a normal quantity of carbohydrates and with pancreatic and liposoluble vitamin supplements in case of pancreatic insufficiency.

## Key words:

*Cystic fibrosis. Malnutrition. Energy balance. Nutritional support.*

## INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria de patrón autosómico recesivo en la que existe un defecto en el transporte epitelial, cuya consecuencia clínica es una enfermedad pulmonar supurativa crónica, que conduce al fallo pulmonar, y una insuficiencia pancreática con mala absorción. A lo largo de las últimas décadas se han ampliado enormemente los conocimientos sobre su etiología y fisiopatología, lo que ha permitido, junto con la mejora de las terapias disponibles y el tratamiento integral de estos pacientes en "unidades de fibrosis quística", aumentar la mediana de supervivencia desde menos de 10 años hasta los 32,3 años de edad<sup>1</sup>.

Esta mayor supervivencia se basa en tres pilares fundamentales: el desarrollo de nuevos antibióticos para el tratamiento de las exacerbaciones pulmonares; la mejora de los suplementos pancreáticos disponibles, y el establecimiento de una correcta monitorización y soporte nutricional del paciente.

En este trabajo se tratan algunos aspectos nutricionales de la fibrosis quística y se exponen las recomendaciones actuales de monitorización y soporte nutricional de estos enfermos.

**Correspondencia:** Dr. M. Molina Arias.

Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario La Paz.

Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid.

Correo electrónico: molinaarias@worldonline.es

Recibido en enero de 2001.

Aceptado para su publicación en febrero de 2001.

## NUTRICIÓN Y SUPERVIVENCIA

Los beneficios de mantener un buen estado nutricional en la fibrosis quística son evidentes desde el punto de vista clínico: mejora la sensación de bienestar y la capacidad física y respiratoria y favorece el crecimiento y el desarrollo del niño<sup>2</sup>. Está también claramente demostrado que el empeoramiento nutricional guarda una relación directa con el descenso de los parámetros de función pulmonar<sup>3</sup>. La interacción entre estos dos factores, nutrición y función pulmonar, posee gran relevancia, porque al descender de forma paralela influirían sobre la calidad de vida y el pronóstico de supervivencia del paciente<sup>4</sup>.

Según progresa la enfermedad pulmonar a lo largo de la segunda y tercera décadas de la vida se produce un aumento en las demandas energéticas diarias debido al aumento del trabajo respiratorio por la obstrucción progresiva al flujo aéreo. Además, la infección e inflamación crónica contribuyen también a aumentar el gasto energético diario, probablemente a través del efecto de las citoquinas proinflamatorias liberadas en el foco pulmonar y que se encuentran elevadas en pacientes con fibrosis quística<sup>5,6</sup>. Este aumento de las necesidades energéticas, junto con la disminución de la ingesta favorecida por el estado inflamatorio crónico, favorece la pérdida de peso y la malnutrición (fig. 1).

Por su parte, el deterioro nutricional influye de manera negativa sobre la función pulmonar al disminuir el crecimiento y el desarrollo pulmonar (sobre todo en los lactantes y niños pequeños), al disminuir la actividad física y la tolerancia al ejercicio y conducir a un deterioro inmunológico y a un déficit de antioxidantes que favorezca el establecimiento de un estado de infección-inflamación de forma mantenida<sup>7</sup>.

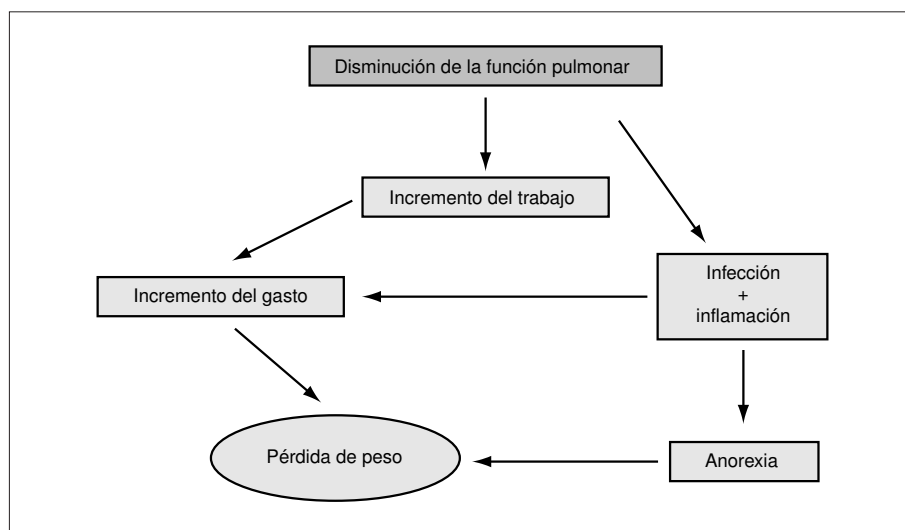
En conclusión, el deterioro nutricional es paralelo a la disminución de la función pulmonar y es un factor predictivo de supervivencia<sup>5</sup>.

## ESTADO NUTRICIONAL DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

La malnutrición y el fracaso del crecimiento son tan frecuentes entre los pacientes con fibrosis quística que tradicionalmente se han considerado casi un hallazgo inherente a la enfermedad. Hoy día está plenamente demostrado que el mejor estado nutricional confiere una mayor supervivencia a igualdad en el resto de las medidas terapéuticas empleadas contra la enfermedad<sup>8</sup>.

Los datos del Cystic Fibrosis Patient Registry de 1993 y 1997 muestran que existe un crecimiento subóptimo de forma global en todas las edades hasta en una tercera parte de los pacientes con fibrosis quística<sup>3,9</sup>. Así, se observó una talla inferior al P<sub>5</sub> para la edad en el 20% de los pacientes, una disminución del peso ideal para la talla en el 10% y una disminución de peso y talla en el 2,4% (estos valores aumentan hasta el 33% para el peso y un 28% para la talla si se considera el P<sub>10</sub> en lugar del P<sub>3</sub>). En el caso de los lactantes se observó un déficit de peso o talla en el 34%, debido a los altos requerimientos nutricionales de este grupo de edad y al mayor número de casos de reciente diagnóstico. Otro grupo de riesgo nutricional lo constituyen los adolescentes, en los que a los altos requerimientos hay que sumar el efecto negativo de la mayor afectación pulmonar de estos pacientes (hay que tener en cuenta también que suelen presentar un retraso del desarrollo respecto a la población sana con la que se comparan, lo que puede acentuar aún más estos datos). De esta forma, el 34% de los varones entre 15-18 años de edad y el 28% de las mujeres presentan déficit de talla para su edad<sup>9</sup>.

Aunque hay estudios que parecen mostrar un crecimiento normal durante la mitad de la infancia<sup>10,11</sup>, otros autores encuentran un deterioro lento y progresivo de los parámetros nutricionales paralelo al descenso de las pruebas de función pulmonar<sup>3</sup>.



**Figura 1.** Influencia de la función pulmonar sobre el estado nutricional.

A pesar de que estos datos son de por sí significativos, es más que probable que subestimen la incidencia de malnutrición entre los fibróticos quísticos. Cuando se realizan estudios de composición corporal se observa mayor incidencia de malnutrición que cuando se emplean parámetros antropométricos convencionales como el peso, la talla o el porcentaje de peso ideal para la talla (índice de Waterlow, IW). Estudiando el potasio corporal total en un grupo de pacientes con fibrosis quística pudo demostrarse una disminución de la masa celular corporal en el 29% de los varones y en el 22% de las mujeres, cuando únicamente el 7,5% de los pacientes hubiese sido catalogado como malnutrido empleando parámetros antropométricos como el peso o la talla<sup>12</sup>. Por lo tanto, parece evidente que los parámetros antropométricos habituales subestiman la incidencia global de malnutrición y no son adecuados para valorar el estado nutricional subóptimo individual.

### BALANCE ENERGÉTICO EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

El balance energético depende del equilibrio entre la ingesta, por un lado, y el gasto energético y las pérdidas, por el otro. Además, entre las salidas o pérdidas energéticas deben sumarse en la infancia y adolescencia la energía requerida para el depósito tisular y el crecimiento. En la fibrosis quística existen una serie de predisposiciones que hacen que esta ecuación sea, con frecuencia, negativa.

#### Ingesta energética

La mayor parte de los pacientes con fibrosis quística no cumplen los requerimientos energéticos, generalmente por una ingesta grasa inferior a la recomendada<sup>13,14</sup>. En este punto influyen de manera negativa algunos hechos como la anorexia por infección e inflamación crónica, la existencia de complicaciones digestivas como la esofagitis o el síndrome de obstrucción intestinal distal y, en algunas ocasiones, la existencia de trastornos de percepción corporal y de la conducta alimentaria. El alto aporte de grasas necesario para conseguir las recomendaciones energéticas se opone frontalmente a la idea de "comer sano" que pueden tener previamente estos pacientes o sus familias. Por último, debe tenerse en cuenta que una mala utilización de los suplementos nutricionales puede llevar a una disminución de la ingesta global, con el consiguiente detrimento sobre la ingesta energética total<sup>15</sup>.

#### Gasto energético

El gasto energético total (GET) resulta de la suma del gasto energético en reposo (50-60%), el gasto para la actividad física (30-40%) y el gasto para termogénesis y acción dinámico-específica (5-10%). En ocasiones, la única forma que el paciente con fibrosis quística tendrá de mantener un GET ante un gasto basal elevado será la disminución de la actividad física diaria.

Existe una elevación del gasto energético en reposo (GER) del 110-130%<sup>15</sup> causada por varios factores. Hay una relación clara entre el empeoramiento pulmonar y el aumento del GER por el mayor trabajo respiratorio, el efecto de determinadas medicaciones (como los broncodilatadores) y el gasto energético que supone la actividad inflamatoria mantenida. Sin embargo, algunos autores no encuentran una relación clara entre el GER y la mejoría producida por el tratamiento antibiótico cíclico electivo<sup>16</sup> o de la agudización respiratoria<sup>17</sup>. A pesar de esto, sí que es clínicamente evidente la ganancia de peso y la mejoría nutricional subjetiva, por lo que es probable que los resultados de estos estudios respondan a que están basados en parámetros antropométricos estándar y no en la valoración de los cambios del GER respecto a la masa magra o, aún mejor, a la masa celular corporal<sup>18</sup>.

Algunas situaciones metabólicas especiales, como la diabetes asociada a la fibrosis quística, cursan con un aumento del GER<sup>19</sup>, de tal manera que un enlentecimiento de la curva pondostatural puede ser la primera manifestación de una alteración del metabolismo de los hidratos de carbono.

Por último, existen genotipos de riesgo (como el  $\Delta F508/\Delta F508$ ) que se asocian con un mayor GER<sup>18,20</sup>. Esto se explica por ser el CFTR una molécula que consume trifosfato de adenosina (ATP), por lo que el funcionamiento más ineficaz en algunas mutaciones produciría un mayor consumo de oxígeno<sup>21</sup>.

#### Pérdidas energéticas

La malabsorción secundaria a insuficiencia pancreática, con o sin afectación hepática y biliar, puede suponer unas pérdidas fecales de alrededor del 10% de lo ingerido<sup>15</sup>, aunque pueden ser mayores en pacientes con esteatorrea intensa. También puede existir alteración de la pared intestinal originada por la hipersecreción mucosa que caracteriza a la enfermedad y, en ocasiones, secuelas de afectación neonatal con posibles resecciones intestinales de longitud variable<sup>22</sup>.

No tan llamativas, pero sí significativas desde el punto de vista nutricional son la pérdida salina por sudor y la proteica por esputo, que puede suponer entre el 2 y el 5% de la ingesta<sup>15</sup>.

### PROTOCOLO DE MONITORIZACIÓN NUTRICIONAL

La monitorización nutricional en la fibrosis quística se basa en la valoración de la ingesta dietética, los datos de la exploración física y de antropometría y las determinaciones de laboratorio.

#### Valoración de la dieta

Se realiza mediante la encuesta dietética, que puede realizarse de 5-7 días, del día anterior, por alimentos, etc. La encuesta permite determinar la ingesta energética y conocer los patrones de alimentación y el tipo de alimen-

TABLA 1. Cálculo del gasto energético total en el paciente con fibrosis quística

Paso 1. Calcular el gasto energético basal (GEB)		
Edad (años)	Mujeres	Varones
0-3	61P - 51	60,9P - 54
3-10	22,5P + 499	22,7P + 495
10-18	12,2P + 746	17,5P + 651
18-30	14,7P + 496	15,3P + 679
30-60	8,7P + 829	11,6P + 879

**Paso 2.** Calcular el gasto energético total (GET) multiplicando el GEB por el coeficiente de actividad (CA) y sumando el factor de corrección según enfermedad

A. Coeficientes de actividad:  
 Encamado: GEB × 1,3  
 Sedentario: GEB × 1,5  
 Activo: GEB × 1,7

B. Factores de corrección según enfermedad:  
 FEV<sub>1</sub> > 80%: GEB × (CA + 0)  
 FEV<sub>1</sub> 40-79%: GEB × (CA + 0,2)  
 FEV<sub>1</sub> < 40%: GEB × (CA + 0,3) (hasta 0,5 en casos de neumopatía muy grave)

**Paso 3.** Calcular los requerimientos diarios teniendo en cuenta el grado de esteatorrea

Requerimientos = GET × (0,93/coeficiente absorción de grasa)

FEV<sub>1</sub>: volumen espiratorio máximo en el primer segundo; P: peso en kg.

tos ingeridos por el niño en el ámbito familiar. Además, si se combina con recogida de heces y orina para determinación de grasa fecal y de nitrógeno fecal y urinario será posible realizar balances energéticos y nitrogenados<sup>23</sup>.

Está indicado realizar una valoración de la dieta al diagnóstico de la enfermedad, de forma anual en el paciente estable y siempre que se produzca pérdida de peso, fracaso del crecimiento o empeoramiento clínico<sup>24</sup>.

### Exploración física y antropometría

La exploración física debe ser completa y rutinaria en cada visita. Debe tomarse el peso, la talla y, en menores de 2 años, el perímetro cefálico. Como ya se ha comentado, la antropometría estándar puede no ser adecuada para detectar estados nutricionales individuales subóptimos<sup>12</sup>, por lo que debe tomarse medida de pliegues cutáneos y de circunferencias para realizar los cálculos de composición corporal siempre que sea posible.

Son de gran utilidad los índices nutricionales como el IW, el índice nutricional  $([P/T] \div [P_{50}/T_{50}] \times 100)$  y el índice de masa corporal  $(P/T^2)$ , así como la determinación de la velocidad de crecimiento. De todos éstos, los más útiles de forma aislada son el porcentaje de talla para la edad y el IW<sup>24</sup>.

### Monitorización bioquímica

Debe realizarse una vez al año en el paciente estable y siempre que la situación clínica lo indique. Los datos fun-

damentales son el hemograma completo, el estudio del metabolismo del hierro y de los valores de vitaminas A y E, el estudio de coagulación, los parámetros nutricionales como albúmina, prealbúmina, proteína fijadora de retinol, etc., la concentración de oligoelementos, especialmente cinc, el estado del equilibrio acidobásico y la cuantía de las pérdidas fecales de grasa y nitrógeno<sup>24</sup>.

### REQUERIMIENTOS NUTRICIONALES

De forma general, el paciente con fibrosis quística necesita recibir una dieta variada hipercalórica e hiperproteica con un aporte normal o elevado de grasas.

### Energía

Los requerimientos energéticos se determinan según el GER, al cual se suma el gasto derivado de la actividad del paciente, corregido según su estado pulmonar y el grado de malabsorción. El Comité de Consenso de la Cystic Fibrosis Foundation propone unas fórmulas para el cálculo de las necesidades energéticas (tabla 1)<sup>24</sup>, aunque, siempre que sea posible, es preferible determinar el GER mediante calorimetría indirecta. Como norma general se recomiendan unos aportes energéticos de entre el 120 y el 130% de las RDA (*Recommended Dietary Allowances*) para edad y sexo, aunque puede ser necesario aumentar esta cantidad en casos de fracaso nutricional<sup>23</sup>.

### Proteínas

La dieta debe ser rica en proteínas. Lo ideal es que el aporte proteico constituya entre el 12 y el 15% del volumen calórico total. Es importante tener en cuenta que, al menos dos terceras partes de este aporte sea en forma de proteínas de alto valor biológico<sup>25</sup>.

Estos requerimientos son difíciles de alcanzar en el lactante con insuficiencia pancreática. En estos casos, no está contraindicada la lactancia materna, aunque es preciso suplementar con enzimas pancreáticas<sup>26</sup>. En el caso de que tome lactancia artificial, sólo será necesario un hidrolizado en casos de malnutrición significativa<sup>27</sup>. Aunque está claro que debe suplementarse con enzimas pancreáticas a los lactantes alimentados con fórmulas de inicio, existe controversia sobre si es necesaria la opoterapia en los niños que tomen hidrolizados de proteínas<sup>28</sup>.

### Hidratos de carbono

Deben aportar entre el 35 y el 45% del volumen calórico total. En caso de que exista intolerancia a los hidratos de carbono o incluso diabetes asociada deben tomarse las siguientes precauciones: evitar el consumo de bebidas azucaradas; fomentar el consumo de hidratos de carbono no refinados, y sustituir los suplementos nutricionales en forma de dextrinomaltosa por fórmulas poliméricas sin sacarosa<sup>23</sup>. Aunque no es necesario prohibir totalmente los azúcares refinados, deben combinarse siempre con otros azúcares más complejos. Debe prestarse especial

cuidado en no hacer restricciones calóricas para controlar la glucemia y administrar medicación hipoglucemiante en los casos en que sea necesario<sup>29</sup>.

### Lípidos

Debe permitirse una dieta libre de grasa para conseguir una ingesta hipercalórica, por lo que las grasas deben aportar entre el 35 y el 45% del volumen calórico total. Es preciso prestar especial atención al aporte de ácidos grasos esenciales (1-3% del aporte calórico en forma de linoleico)<sup>23</sup>. Está demostrado que los ácidos grasos de cadena larga de las membranas celulares se modifican según la dieta y que en la fibrosis quística existe un déficit de estos ácidos grasos, en especial los de la serie  $\omega 3$ , con una disminución del cociente araquidónico/docosahexanoico. Esto puede tener gran relevancia en la patogenia de la enfermedad, ya que algunas de las manifestaciones fenotípicas de la fibrosis quística podrían ser el resultado de este desequilibrio lipídico en las membranas<sup>30,31</sup>.

### Vitaminas liposolubles

Deben aportarse el doble de las RDA (tabla 2)<sup>24</sup>, en particular de vitaminas A, D y E. La vitamina K está indicada en todos los pacientes de menos de 1 año, cuando exista colestasis, en casos de diátesis hemorrágica y cuando el niño tome ciclos de antibióticos frecuentes. La vitamina A desempeña un papel importante como antioxidante en los procesos inflamatorios pulmonares<sup>32</sup>.

La vitamina D suele aportarse como parte de un polivitamínico, aunque puede ser necesario suplementar con preparados específicos. La osteoporosis es una complicación cada vez más frecuente en la fibrosis quística y es un problema fundamentalmente nutricional, ya que existe una clara relación entre la masa libre de grasa y la densidad mineral ósea<sup>33</sup>. Los pacientes con mayor riesgo son los que sufren hipovitaminosis D (en general suele ser paralelo al déficit de vitamina E), los malnutridos, los que mantienen inflamación pulmonar crónica, los que reciben ciertas medicaciones como los corticoides y los que desarrollan una menor actividad física<sup>34</sup>.

### Vitaminas hidrosolubles

Aunque no existe una mayor pérdida como ocurre con las liposolubles, sí que hay unos mayores requerimientos, en especial de vitamina C, dado su papel como antioxidante pulmonar<sup>7</sup>.

### Minerales y oligoelementos

Es importante monitorizar de forma periódica los niveles de cinc. Por otro lado, el hierro es el metal que con más frecuencia se encuentra deficitario en la fibrosis quística, debido a la inflamación crónica, a la disminución de la ingesta, a las frecuentes pérdidas digestivas y a la interferencia con su absorción por los suplementos pancreáti-

TABLA 2. Recomendaciones para la suplementación con vitaminas liposolubles

Vitamina	Suplemento
Vitamina A (U/día)	5.000-10.000
Vitamina D (U/día)	400-800
Vitamina E (U/día)	
De 0 a 6 meses	25
De 6 a 12 meses	50
De 1 a 4 años	100
De 4 a 10 años	100-200
Más de 10 años	200-400
Vitamina K (mg/semana)	
0-12 meses	2-5 (doblar la dosis si existe antibioterapia frecuente)
> 1 año	5 si existe antibioterapia, colestasis o sangrado

TABLA 3. Suplementos de cloruro sódico según la edad

De 0 a 6 meses	2 mEq/kg/día	90 mg/kg/día
De 7 a 12 meses	1 mEq/kg/día	45 mg/kg/día
De 1 a 5 años	10 mEq/día	0,5 g/día
De 6 a 10 años	20 mEq/día	1 g/día
Más de 10 años	30-40 mEq/día	1,5-2 g/día

cos<sup>35</sup>. De esta forma, el 32% de los pacientes con fibrosis quística presentan ferropenia durante su evolución.

Por último, es conveniente administrar suplementos de cloruro sódico a los pacientes menores de 2 años, a los que presenten síntomas de pérdida hidrosalina y, en general, en las condiciones ambientales de más calor<sup>24</sup>. Las cantidades que se deben suplementar se muestran en la tabla 3.

### SOPORTE NUTRICIONAL

La supervisión de los hábitos de alimentación es fundamental en el tratamiento de la fibrosis quística, procurando que la dieta sea, como ya se ha comentado, rica en calorías y proteínas, con aporte normal o elevado de grasa y con un correcto aporte de hidratos de carbono, vitaminas y oligoelementos. En ocasiones será necesario realizar un soporte nutricional más intervencionista, comenzando por la modificación de los hábitos dietéticos y pasando por la administración de suplementos por vía oral, enteral o parenteral.

El soporte nutricional está indicado siempre que se produzca un fracaso nutricional, situación definida por el Comité de Consenso de la Cystic Fibrosis Foundation<sup>24</sup> y cuyos criterios se muestran en la tabla 4.

### Modificación de los hábitos de alimentación

Es la primera medida que debe adoptarse, ya que se ha demostrado capaz de mejorar el consumo calórico y es



TABLA 4. Criterios para considerar la existencia de un fracaso nutricional

Edad	Criterio
< 5 años	IW < 85 % Pérdida de peso durante más de 2 meses Estacionamiento durante 2-3 meses
De 5 a 18 años	IW < 85 % Pérdida de peso durante más de 2 meses Estacionamiento durante más de 6 meses
Más de 18 años	IW < 85 % Pérdida de peso > 5% mantenido durante más de 2 meses

IW: índice de Waterlow.

TABLA 5. Suplementos energéticos orales según la edad

De 1 a 2 años	200 kcal/día
De 3 a 5 años	400 kcal/día
De 6 a 11 años	600 kcal/día
Más de 11 años	800 kcal/día

mejor tolerada por el paciente que la administración de suplementos<sup>36</sup>. Hay que tener en cuenta que el efecto será mayor cuanto menor sea la edad del paciente al inicio del tratamiento. En general, se recomienda la ingesta de productos calóricos ricos en proteínas (leche entera, quesos grasos, nata, huevos, carne, etc.), ajustando siempre la dieta al gusto y estilo de vida del niño, a su estado clínico y nutricional, al grado de actividad física, etc. Es conveniente evitar la ansiedad de los padres hacia la comida, sobre todo en los lactantes, para disminuir el riesgo de aparición de trastornos funcionales de la alimentación.

### Suplementos orales

Se indican cuando existe un fracaso nutricional a pesar de la medida anterior y en aquellas situaciones con agudización respiratoria u otras en las que haya disminución de la ingesta<sup>24</sup>. Suelen emplearse fórmulas poliméricas completas de 1-1,5 kcal/ml, polímeros de glucosa o postres enriquecidos. Las cantidades aconsejadas para cada grupo de edad se muestran en la tabla 5.

### Nutrición enteral a débito continuo

Está indicada cuando persiste el fracaso nutricional a pesar de los suplementos orales, cuando existe un IW < 85 % de manera persistente y cuando no hay ganancia de peso durante 6 meses<sup>24</sup>.

En los lactantes pueden emplearse fórmulas completas o semielementales según su situación clínica<sup>28</sup>. En niños con peso menor de 20 kg se aconsejan fórmulas poliméricas pediátricas estándar, mientras que en los de más de 20 kg se recomienda utilizar fórmulas poliméricas hipercalóricas.

La enteral debe aportar entre el 40 y el 50% de las necesidades energéticas diarias y suele administrarse durante la noche.

Cuando es necesaria una enteral de forma prolongada es conveniente la colocación de una gastrostomía endoscópica percutánea, mucho mejor tolerada que la sonda nasogástrica permanente. La enteral a través de una gastrostomía consigue una mejoría nutricional con estabilización de la función pulmonar, sobre todo si se inicia de forma precoz antes de que exista un deterioro pulmonar importante (FEV<sub>1</sub> > 40%)<sup>37-39</sup>.

### Nutrición parenteral

Se emplea con poca frecuencia para el tratamiento nutricional de la fibrosis quística. Está indicada de forma transitoria en situaciones de intestino corto y de tratamiento posquirúrgico, cuando se rechace la nutrición enteral y exista un fracaso nutricional importante y, ocasionalmente, en la rehabilitación nutricional de los pacientes candidatos a trasplante hepático o pulmonar<sup>24</sup>.

### BIBLIOGRAFÍA

1. The Cystic Fibrosis Foundation, Patient Registry 1997 Annual Data Report. Bethesda, 1999.
2. Levy LD, Durie PR, Pencharz PB, Corey M. Effects of long-term nutritional rehabilitation on body composition and clinical status in malnourished children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1985; 225-230.
3. Zemel BS, Jawad AF, FitzSimmons S, Stallings VA. Longitudinal relationship among growth, nutritional status, and pulmonary function in children with cystic fibrosis: analysis of the Cystic Fibrosis Foundation National CF Patient Registry. *J Pediatr* 2000; 137: 374-380.
4. Kerem E, Reisman J, Corey M, Canny G, Levinson H. Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1992; 32: 1187-1191.
5. Elborn JS, Bell SC. Nutrition and survival in cystic fibrosis. *Thorax* 1996; 51: 971-972.
6. Grunfeld C. The pathogenesis of wasting in AIDS: lessons for cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1994; Suppl 10: 120-121.
7. Winkhofer-Roob BM, Ellemunter H, Frühwirth M et al. Plasma vitamin C concentrations in patients with cystic fibrosis: evidence of associations with lung inflammation. *Am J Clin Nutr* 1997; 65: 1858-1866.
8. Gaskin K. Cystic fibrosis. En: Walker WA, Durie PR, Hamilton RH, Walker-Smith JA, Watkins JB, eds. *Pediatric Gastrointestinal Disease*, 3ª ed. Ontario: BC Decker, 2000; 1353-1370.
9. Lai HC, Kosorok MR, Sondel SA, Chen ST, Fitz Simmons SC, Green CG et al. Growth status in children with cystic fibrosis based on the National Cystic Fibrosis Patient Registry data: evaluation of various criteria used to identify malnutrition. *J Pediatr* 1998; 132: 478-485.
10. Haeusler G, Frisch H, Waldhor T, Gotz M. Perspectives of longitudinal growth in cystic fibrosis from birth to adult age. *Eur J Pediatr* 1994; 153: 158-163.
11. Byard PJ. Relationship between clinical parameters and linear growth in children with cystic fibrosis. *Am J Human Biol* 1989; 1: 719-725.

12. McNaughton SA, Shepherd RW, Greer RG, Cleghorn GJ, Thomas BJ. Nutritional status of children with cystic fibrosis measured by total body potassium as a marker of body cell mass: lack of sensitivity of anthropometric measures. *J Pediatr* 2000; 136: 188-194.
13. Anthony H, Bines J, Phelan P, Paxton S. Relation between dietary intake and nutritional status in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1998; 78: 443-447.
14. Kawchak DA, Zhao H, Scanlin TF, Tomezsko JL, Cnaan A, Stallings VA. Longitudinal, prospective analysis of dietary intake in children with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1996; 129: 119-129.
15. Reilly JJ, Edwards CA, Weaver LT. Malnutrition in children with cystic fibrosis: the energy-balance equation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997; 25: 127-136.
16. Burdet L, Hugli O, Aubert JD, Schutz Y, Roulet M, Fitting JW. Effect of elective antibiotic therapy on resting energy expenditure and inflammation in cystic fibrosis. *Eur J Pediatr* 1999; 158: 711-716.
17. Reilly JJ, Ralston JM, Paton JY, Edwards CA, Weaver LT, Wilkinson J et al. Energy balance during acute respiratory exacerbations in children with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 1999; 13: 804-809.
18. Thomson MA, Wilmott RW, Wainwright C, Masters B, Francis PJ, Shepherd RW. Resting energy expenditure, pulmonary inflammation, and genotype in the early course of cystic fibrosis. *J Pediatr* 1996; 129: 367-373.
19. Ward SA, Tomezsko JL, Holsclaw DS, Paolone AM. Energy expenditure and substrate utilization in adults with cystic fibrosis and diabetes mellitus. *Am J Clin Nutr* 1999; 69: 913-919.
20. Zemel BS, Kawchak DA, Cnaan A, Zhao H, Scanlin TF, Stallings VA. Prospective evaluation of resting energy expenditure, nutritional status, pulmonary function, and genotype in children with cystic fibrosis. *Pediatr Res* 1996; 40: 578-586.
21. Sheppard DN, Welsh MJ. Structure and function of the CFTR chloride channel. *Physiol Rev* 1999; 79 (Suppl): S23-S45.
22. Lai HC, Kosorok MR, Laxova A, Davis LA, FitzSimmon SC, Farrell PM. Nutritional status of patients with cystic fibrosis with meconium ileus: a comparison with patients without meconium ileus and diagnosed early through neonatal screening. *Pediatrics* 2000; 105: 53-61.
23. MacDonald A. Nutritional management of cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1996; 74: 81-87.
24. Ramsey B, Farrell P, Pencharz P. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conferences. Volume I, Section V, 1990; 1-15.
25. Pedrón C, Conde MT. Tratamiento dietético. En: Salcedo A, García Novo MD, eds. *Fibrosis quística*. Madrid: Roche, 1997; 201-208.
26. Holliday KE, Allen JR, Waters DL, Gruca MA, Thompson SM, Gaskin KJ. Growth of human milk-fed and formula-fed infants with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1991; 118: 77-79.
27. Ellis L, Kalnins D, Corey M, Brennan J, Pencharz P, Durie P. Do infants with cystic fibrosis need a protein hydrolysate formula? A prospective, randomized, comparative study. *J Pediatr* 1998; 132: 270-276.
28. Erskine JM, Lingard CD, Sontag MK, Accurso FJ. Enteral nutrition for patients with cystic fibrosis: comparison of a semi-elemental and nonelemental formula. *J Pediatr* 1998; 132: 265-269.
29. Wilson DC, Kalnins D, Stewart C. Challenges in the dietary treatment of cystic fibrosis related diabetes mellitus. *Clin Nutr* 2000; 19: 87-93.
30. Schwartz J. Role of polyunsaturated fatty acids in lung disease. *Am J Clin Nutr* 2000; 71 (Suppl): 393-396.
31. Freedman SD, Katz MH, Parker EM, Laposata M, Urman MY, Alvarez JG. A membrane lipid imbalance plays a role in the phenotypic expression of cystic fibrosis in *cftr*<sup>-/-</sup> mice. *PNAS* 1999; 96: 13995-14000.
32. Duggan C, Colin AA, Agil A, Higgins L, Rifai N. Vitamin A status in acute exacerbations of cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 1996; 64: 635-639.
33. Salamoni F, Roulet M, Gudinchet F, Pilet M, Thiébaud D, Burckhardt P. Bone mineral content in cystic fibrosis patients: correlation with fat-free mass. *Arch Dis Child* 1996; 74: 314-318.
34. Grey V, Lands L, Pall H, Drury D. Monitoring of 25-OH vitamin D levels in children with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 30: 314-319.
35. Pond MN, Morton AM, Conway SP. Functional iron deficiency in adults with cystic fibrosis. *Respir Med* 1996; 90: 409-413.
36. Jelalian E, Stark IJ, Reynolds L, Seifer R. Nutrition intervention for weight gain in cystic fibrosis: a meta analysis. *J Pediatr* 1998; 132: 486-492.
37. Akobeng AK, Miller V, Thomas A. Percutaneous endoscopic gastrostomy feeding improves nutritional status and stabilizes pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999; 29: 485-486.
38. Walker SA, Gozal D. Pulmonary function correlates in the prediction of long-term weight gain in cystic fibrosis patients with gastrostomy tube feedings. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998; 27: 53-56.
39. Williams SGJ, Ashworth F, McAlweenie A, Poole S, Hodson ME, Westaby D. Percutaneous endoscopic gastrostomy feeding in patients with cystic fibrosis. *Gut* 1999; 44: 87-90.