

Manejo Nutricional en Niños y Adolescentes con Fibrosis Quística

SALESA BARJA Y.¹, MARÍA JESÚS REBOLLO G.²

1. Médico Nutriólogo. Departamento de Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile. Hospital Josefina Martínez (ex CEDERI).

2. Médico Nutriólogo. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario San Borja Arriarán.

ABSTRACT

Nutritional Management of Children with Cystic Fibrosis: Review and Practical Applications

The importance of optimal nutrition has been well demonstrated in Cystic Fibrosis patients; it affects their mortality, diminishes morbidity and could decrease the deterioration of pulmonary function. However, success of nutritional treatment depends mostly of its early onset. Assistance by enteral route as well as gastrostomy in early stages becomes important since early detection of nutritional deficits and active support result in better response to treatment and slower deterioration of pulmonary function. With an increased survival, new nutritional challenges appear, like deficits of specific EFA, micronutrients, minerals, and possible antioxidant and anti-inflammatory effects of various nutrients. The object of this article is to update nutritional treatment of children and adolescent CF patients.

(**Key words:** Cystic fibrosis, under nutrition, nutrition support).

Rev Chil Pediatr 2009; 80 (3): 274-284

RESUMEN

La importancia de un óptimo estado nutricional ha sido bien demostrada en los pacientes con Fibrosis Quística; incide en la mortalidad, disminuye la morbilidad y podría favorecer un menor deterioro de la función pulmonar. Sin embargo, el éxito del tratamiento nutricional depende en gran medida de la prontitud con que se realice, ya que la detección precoz del déficit nutricional favorece una mejor respuesta al tratamiento, a la vez que una actitud más activa favorece un menor deterioro, de manera que tanto el apoyo por vía enteral como la indicación de gastrostomía en etapas menos tardías cobran mayor relevancia. Con el aumento de la sobrevida se presentan además nuevos desafíos nutricionales, como son déficits específicos de AGE, micronutrientes y minerales, al igual que efectos antioxidantes y antiinflamatorios de diversos nutrientes. En esta revisión se espera haber entregado un conocimiento actualizado y aportado algunas herramientas para el manejo nutricional de los niños con FQ.

(**Palabras clave:** Fibrosis quística, apoyo nutricional, desnutrición, déficit de macro nutrientes y micro nutrientes).

Rev Chil Pediatr 2009; 80 (3): 274-284

Trabajo recibido el 19 de agosto de 2008, devuelto para corregir el 21 de enero de 2009, segunda versión el 30 de marzo de 2009, aceptado para publicación el 24 de abril de 2009.

Correspondencia a:
Dra. Salea Barja Y.
E-mail: sbarja@puc.cl

Introducción

La mejoría en la sobrevida de los pacientes con Fibrosis Quística (FQ) ha sido consecuencia de la interacción de diferentes factores, como son el manejo del paciente en grupos interdisciplinarios de salud o "clínicas de FQ", la mejoría en las técnicas de drenaje de vía aérea, el uso de antibióticos de amplio espectro, el diagnóstico precoz mediante tamizaje neonatal y particularmente, la mejoría del tratamiento nutricional¹. En el año 2006 la edad media de sobrevida reportada en 24 000 pacientes por la Fundación de Fibrosis Quística (CFF) en EEUU, fue de 37 años², mientras que en Chile se estima que está entre los 12 y 18 años de edad³.

El estado nutricional normal se asocia a mayor sobrevida y a mejor función pulmonar en los pacientes con FQ, a la vez que la desnutrición se asocia a mayor mortalidad^{4,5}, incluso en forma independiente del deterioro de la función pulmonar, propia de la evolución natural de la enfermedad⁶. Por ello, se han desarrollado consensos para optimizar y homogeneizar su tratamiento nutricional⁷⁻⁹, los cuales coinciden en que el enfoque debiera ser anticipatorio, oportuno y eficaz¹⁰. En forma complementaria, el equipo de salud debe considerar la individualidad de cada niño y de su entorno familiar, a la vez que educar y estimular la autonomía y participación de ambos¹¹ para favorecer una mejor evolución de la enfermedad y mejorar su calidad de vida.

En Chile, el año 2001 se realizó un Consenso Nacional de FQ³ que ha servido de guía para

el manejo integral de estos pacientes, a partir de 2008 está también disponible la Norma Técnica para el manejo nutricional y gastroenterológico de la Fibrosis Quística en Chile, fruto del trabajo colaborativo de un grupo de nutriólogos y gastroenterólogos de diferentes centros hospitalarios y universitarios de nuestro país¹².

El objetivo del tratamiento nutricional es lograr un crecimiento y desarrollo comparables al de los niños sanos; es notable que aunque en los últimos 15 años los pacientes registrados en la CFF hayan mejorado el promedio de IMC en 5 a 20 puntos percentilares en diferentes edades, mantienen una declinación después de los 9 años (figura 1). Así, pese a la mejoría lograda, la prevalencia de desnutrición es aún significativa: en 2005 el 23% de los pacientes tenía un peso menor al percentil 10^{2,4}. Dado el impacto del IMC sobre la función pulmonar (figura 2), el objetivo actual de la CFF es lograr mantener a estos pacientes sobre el percentil 50 de IMC⁴. En Chile, el 25% de los pacientes registrados en el Programa Nacional de FQ presenta desnutrición en cuanto al peso para la talla o la edad. En una muestra de 33 pacientes de un centro universitario de Santiago, 18% presentaba IMC menor a Pc10 (Observaciones no publicadas), menor a la reportada en una casuística de Brasil en 127 pacientes, de 41%¹³.

Diferentes factores favorecen la desnutrición de estos niños (tabla 1), pero en presencia de una adecuada suplementación de enzimas pancreáticas, tanto en dosis como en implementación práctica y adherencia, los mecanismos más frecuentes son la ingesta insuficiente de

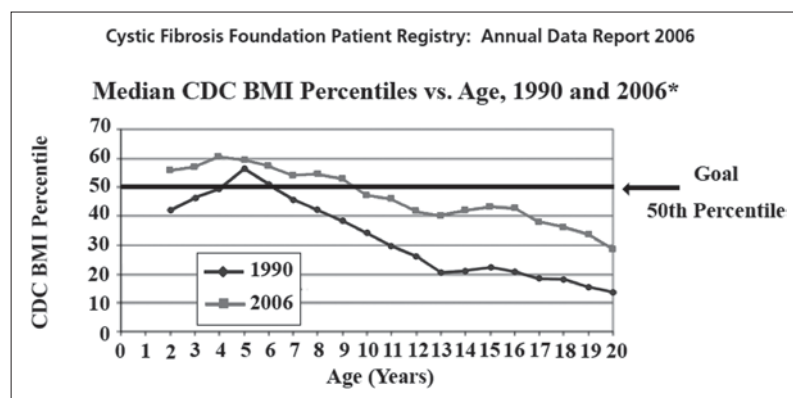


Figura 1. Cambios en la mediana del IMC de acuerdo a la edad, en niños con FQ, entre los años 1990-2006 (EE.UU., CFF).

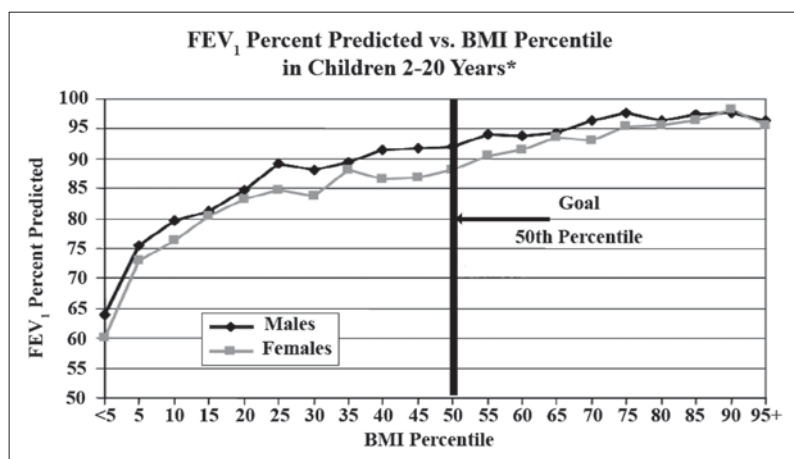


Figura 2. Relación entre estado nutricional y función pulmonar en niños con Fibrosis Quística (Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry: Annual Data Report 2006).

Tabla 1. Mecanismos de desnutrición en pacientes portadores de Fibrosis Quística

Mecanismos	Causas
↓ Ingesta	Anorexia (Enfermedad crónica, reagudizaciones, medicamentos) Disfagia (Reflujo gastroesofágico, esofagitis, sonda naso-gástrica) Dificultad respiratoria Rechazo, aversión, trastorno de la conducta alimentaria Aporte insuficiente
↑ Requerimientos	Infección, inflamación, stress Mayor trabajo respiratorio Aumento del gasto energético en reposo
↑ Pérdidas	Pérdidas fecales, esteatorrea Vómitos (Reflujo gastroesofágico, tos) Expectoración (proteínas) Renales (glucosuria, proteinuria)
↓ Utilización	Hipoxemia crónica, ↑ metabolismo anaeróbico, acidosis.

Tabla 2. Frecuencia de evaluaciones nutricionales* (Norma Técnica FQ, MINSAL 2008)

Medición	Al diagnóstico	Cada 3 meses	Semestral
Peso	X	X	
Longitud/Estatura	X	X	
P. Craneano (hasta los 2 años)	X	X	
P. Braquial	X	X	
Pliegues cutáneos	X	X	
Maduración puberal			X
Evaluación de ingesta (24 h)	X		X
Guía anticipatoria dietaria y de hábitos alimentarios	X	X	

*La consignada es la frecuencia mínima. En períodos críticos, de mayor riesgo o de crecimiento insatisfactorio, los controles deben ser mensuales. La evaluación será realizada por médico especialista en nutrición o pediatra general al diagnóstico y después, cada 3 meses, puede ser alternada con nutricionista.

alimentos y el aumento del gasto energético⁸. La anamnesis nutricional detallada permite identificar precozmente estos aspectos, sin embargo, el trabajo colaborativo de los miembros del equipo de salud ayuda a valorar la importancia relativa que distintos factores pueden tener en un mismo paciente y en diferentes etapas de la evolución de su enfermedad.

Este artículo se focaliza en la oportunidad y aplicación del tratamiento nutricional, utilizándose como referencia principal la Norma Técnica antes referida¹².

I. Detección precoz del deterioro nutricional

La intervención nutricional debe ser precoz, para lo cual es necesario realizar controles clínicos regulares y adelantarse al deterioro del crecimiento, aplicando medidas proporcionales y progresivas. La detección del déficit nutricional es clínica, ya que los exámenes de laboratorio suelen afectarse tardíamente, habiéndose acordado una frecuencia de controles que puede aumentar si el paciente lo requiere (tabla 2).

Es necesario considerar que existen períodos críticos de mayor riesgo nutricional: En primer lugar, los primeros 12 meses después de hecho el diagnóstico de FQ o el primer año de vida en lactantes diagnosticados precozmente. En segundo lugar, el período peri-pubertad (9 a 16 años en mujeres y 12 a 18 años en hombres) caracterizado por un rápido crecimiento, alta demanda energética y menor adherencia al tratamiento⁸. Por último, durante las exacerbaciones y/o sobreinfecciones, en que aumentan los requerimientos y las pérdidas, a la vez que disminuye la ingesta. A la inversa, en los períodos de tratamiento efectivo y buen control broncopulmonar, se puede lograr un mejor rendimiento de la intervención nutricional.

En la evaluación clínica se calculan los índices antropométricos y se analizan en forma integrada: En los menores de 1 año de edad se utiliza el índice Peso/Edad (P/E) por su mayor sensibilidad para detectar desnutrición. El índice Talla/Edad (T/E) se afecta si ésta tiene mayor tiempo de evolución y debe valorarse en relación a la carga genética de estatura parental. Los índices de proporcionalidad del peso para la talla son el índice Peso/Talla ($P/T = [\text{peso actual/peso ideal}] \times 100$) para niños de hasta 6 años y el índice de masa corporal ($IMC = [\text{peso/talla}^2]$) en los mayores. La evidencia indica que el IMC es un marcador sensible y de mayor correlación con la evolución de la función pulmonar en los niños con FQ mayores de 2 años^{4,14}.

Es recomendable expresar los mencionados índices como porcentaje de la mediana o como score-z, y no como percentiles o rangos de desviación estándar, ya que éstos no permiten visualizar variaciones, en especial en rangos extremos. También considerar que el graficar las mediciones secuencialmente permite observar cambios con mayor facilidad. Si es posible, complementar los índices con estimadores clínicos de masa corporal magra y grasa, los cuales pueden aumentar su sensibilidad para detectar desnutrición.

II. Déficit nutricionales

El crecimiento deficiente es con frecuencia fruto de una baja ingesta energética, a la vez que se ha demostrado que un aporte adecuado

favorece una mejor evolución ponderal⁴. Sin embargo, se deben considerar tanto los déficits de macronutrientes como de micronutrientes, ya que ambos influyen directa o indirectamente el progreso pondero-estatural¹⁰.

Los *requerimientos energéticos* son mayores en una alta proporción de los pacientes⁴, de manera que las recomendaciones habituales están sobre 120% de aquellas para niños sanos (FAO-OMS: RDI 2002). Los requerimientos tienen estrecha relación con la gravedad de la enfermedad¹⁵, siendo comparables a los de niños sanos en pacientes eutróficos, con compromiso pulmonar leve y en períodos estables de la enfermedad^{8,16}. Por otra parte, existe un equilibrio entre el aumento del gasto, ingesta necesaria, control de pérdidas, utilización y adaptación metabólica del paciente^{10,17}. La estimación de las necesidades de energía mediante fórmulas matemáticas específicas no ha sido suficientemente evaluada en la clínica¹⁸ aunque la fórmula propuesta en el consenso de 1992⁷ se utiliza con frecuencia en el ámbito clínico (figura 3). Siempre debe considerarse cada paciente individualmente, teniendo presente que aunque los niños con FQ alcancen ingestas elevadas de alimentos, muchas veces no logran las metas propuestas¹⁹. Por ello, es conveniente asegurar una ingesta suficiente, a la vez que evitar también el aporte excesivo, con el consiguiente sobrepeso y siempre considerar el grado de actividad física que el paciente realiza.

El *aporte proteico* debe garantizar las recomendaciones diarias de ingesta (RDI 2002), requiriéndose aportes mayores en niños pequeños y/o con déficit nutricional⁹, considerándose tanto la edad como el estado catabólico del paciente. En relación a *grasas*, se recomienda que sea el 35-45% del aporte calórico total^{5,7-9}, en especial el 3-5% de éste como *ácidos grasos esenciales* (AGE). Se ha reportado alteración en el perfil de ácidos grasos en los pacientes con FQ, especialmente una disminución del ácido Linoleico (AL) y del ácido Docosahexanoico (ADH), a la vez que un aumento del ácido Araquidónico (AA). Esta situación se debería no sólo a ingesta insuficiente o malabsorción, ya que se ha documentado déficit en pacientes sin insuficiencia pancreática. Estudios en cultivos celulares han mostrado una disfunción del

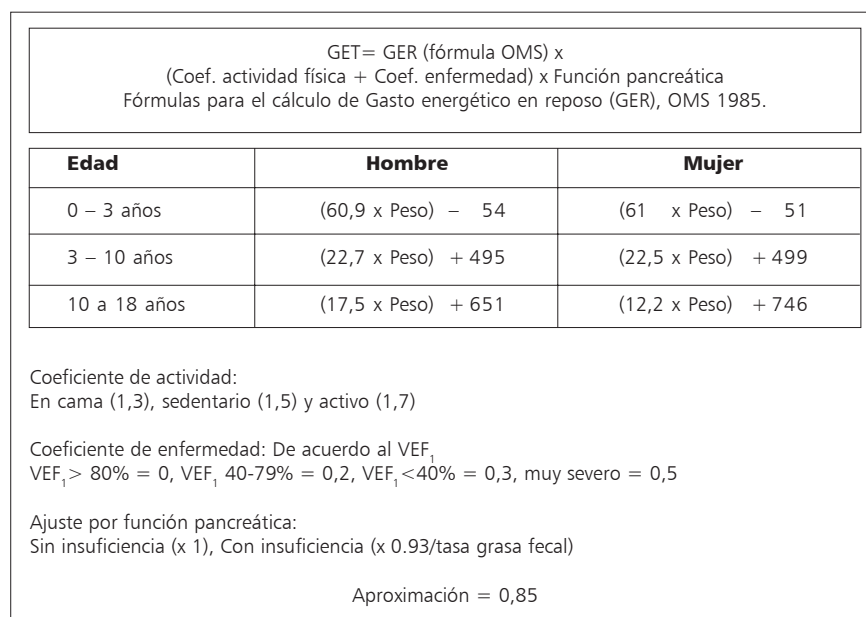


Figura 3. Cálculo de requerimientos energéticos en pacientes con Fibrosis Quística. Adaptado de: Ramsey BW y cols. 1992⁷.

gen CFTR asociada con alteración en el metabolismo de los ácidos grasos²⁰. Existe evidencia que este déficit tendría asociación con el curso clínico de la enfermedad; estudios muestran que el score de Schawman presenta correlación positiva con niveles plasmáticos de AA y AL, estos últimos serían un buen marcador del estatus de AGE y se asocian en forma directa al crecimiento, composición corporal y función pulmonar^{21,22}.

Por otro lado, la ingesta de ácidos grasos omega 3: DHA y Eicosapentanoico (EPA) puede tener efectos en disminuir el estado proinflamatorio de estos pacientes, si bien la mayoría de los estudios muestran un aumento de los niveles de AGE suplementados, ello no tiene una repercusión clínica significativa, por lo que se requieren estudios multicéntricos y a largo plazo para recomendar una suplementación sistemática²³⁻²⁵.

Pueden existir *deficiencias de vitaminas*, las cuales se han evidenciado con la mayor sobrevida y mejoría global de los pacientes. Aún con el aporte adecuado puede existir déficit subclínico, de modo que se recomienda monitorizar anualmente niveles plasmáticos, ya que la expresión clínica de los déficits de micronutrientes es habitualmente tardía. Dentro de

las vitaminas liposolubles, considerar déficit de vitamina D si existe poca exposición solar y en especial en presencia de daño hepatocelular. Se han reportado bajas concentraciones plasmáticas de 25(OH) D a pesar de recibir adecuadas dosis en un alto porcentaje de niños y adolescentes con FQ²⁶. Se ha demostrado además una prevalencia creciente de enfermedad ósea en los adultos con FQ, caracterizada x osteopenia en el 50-75% de ellos y fracturas costales o de aplastamiento vertebral²⁷, de manera que actualmente se recomienda control anual con densitometría ósea a partir de los 10 años de edad^{12,28}. Otros factores no nutricionales como la susceptibilidad genética, retraso puberal o estado inflamatorio participan en su génesis multifactorial²⁹. La vitamina K es cofactor de la osificación y junto al déficit de vitamina D puede tener un rol importante en la osteopenia asociada a FQ³⁰. Por el stress oxidativo aumentado propio de las enfermedades crónicas, de las infecciones recurrentes y colonización bacteriana, puede existir mayor consumo de vitaminas antioxidantes A y E, cuyos niveles disminuidos, aún dentro de rangos normales, se asocian a mayor grado de exacerbaciones pulmonares³¹.

La expresión clínica del *déficit de minerales*

es tardía, en cuanto a osteopenia, se ha planteado que también puede existir baja ingesta o absorción deficiente de Calcio, secundaria a déficit de vitamina D, a mayor acidez intestinal o a pérdida fecal con sales biliares cuando existe esteatorrea³². La anemia es de prevalencia variable: 30% en niños y 50% en adultos con FQ, su etiología principal es el déficit de Hierro, ya que hay menor ingesta y utilización, al igual que mayor consumo y pérdidas por tracto digestivo y secreciones bronquiales, lo cual podría favorecer el desarrollo de *Pseudomonas Aeruginosa*³³. Se ha reportado déficit subclínico de Zinc en 30% de los pacientes, producto de una mayor utilización, menor absorción intestinal o de pérdidas fecales, sin embargo, aunque no está clara su repercusión clínica³⁴, se ha postulado que la suplementación con Zinc podría tener efecto antiinflamatorio³⁵. Puede existir menor absorción de Magnesio en tratamientos prolongados con aminoglicósidos³⁶, habiéndose postulado que su suplementación podría mejorar la respuesta a DNAsa inhalada³⁷.

III. Oportunidad de la intervención nutricional

Si bien cada paciente es evaluado en forma particular y la conducta debe ser tomada considerando los factores que favorecen la desnutrición, se ha planteado una actitud más activa en el apoyo nutricional, con el fin de mejorar la evolución de la enfermedad⁴ y la calidad de vida del paciente. Al adaptar de manera más exigente el consenso de 2002⁹, se puede plantear que un niño con FQ está en *riesgo nutricional* si:

1. Aún estando eutrófico, presenta:
 - Baja ponderal durante 1 mes o peso estacionario por 2 meses (en lactantes).
 - Baja ponderal durante 2 meses o peso estacionario por 3 meses (en > 2 años).
 2. Tiene un crecimiento estatural sub-óptimo, considerando su potencial genético.
 3. Presenta retraso puberal: Tanner I mamas en niñas de ≥ 13 años, ausencia de menarquia con ≥ 16 años o Tanner I en hombres ≥ 14 años.
- En estas situaciones debiera optimizarse su

Tabla 3. Otras causas de mal progreso ponderal (diferentes a la ingesta alimentaria insuficiente) en niños con FQ

Mecanismos	Causas
Respiratorias	Sobre infección pulmonar/sinusal (No controlada o subclínica) Hipoxia nocturna
Gastrointestinales	Esteatorrea persistente (Administración incorrecta de enzimas, dosis insuficiente, enzimas en mal estado...) Reflujo gastroesofágico con control deficiente Sobrepoblación bacteriana intestinal Intolerancia a la lactosa, enfermedad celíaca, alergia a la proteína de leche de vaca, enfermedad inflamatoria intestinal
Otras	Diabetes asociada a FQ Pérdida exagerada de sodio en lactantes Anemia ferropriva

Adaptada de: Guías clínicas Hospital Royal Brompton, en: www.rbht.nhs.uk/childrencf

alimentación por vía oral⁸ y descartarse otras posibles causas de mal progreso (tabla 3). Cuando existe *desnutrición aguda leve* (P/T 90 a 85% o IMC Pc 5-10) o retraso estatural (T/E < - 2DS o < Pc5), debe realizarse apoyo más intensivo con uso de suplementos^{4,12} y con plazos acotados de espera, como los sugeridos en el flujograma (figura 4). La vía enteral es recomendable si no hay respuesta o si se produce *desnutrición moderada o severa* (P/T < 85% o < 75% o IMC persiste < pc5)⁸, para ello se requiere de una familia y paciente informados y motivados, del mejor control respiratorio posible y ojalá de apoyo psicológico.

IV. Implementación práctica

La educación a la familia y los pacientes favorece una mejor adherencia al tratamiento¹¹ y debe realizarse desde el momento del diagnóstico, destacando la importancia del estado nutricional en el pronóstico de la enfermedad. También debe existir anticipación a las posibles intervenciones a realizar en el curso de la enfermedad, en forma clara, cercana y positiva⁹.

Durante el primer año de vida la lactancia materna (LM) es óptima y puede ser beneficiosa para una mejor evolución de la FQ³⁸. Es necesario el amamantamiento frecuente y ha-

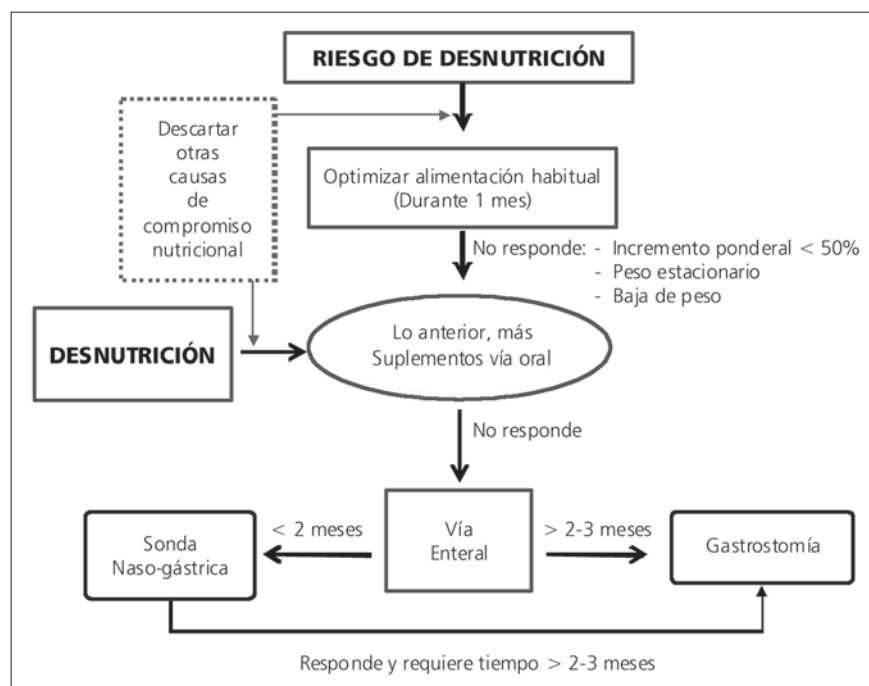


Figura 4. Flujograma sugerido para el manejo nutricional en niños con Fibrosis Quística.

bitualmente fortificar la LM extraída. Si se requiere el uso de fórmulas lácteas de inicio, puede aumentarse aportes incrementando la concentración y adicionando malto-dextrina, aceite vegetal y/o módulo proteico, (aportar 1 kcal/ml, cuidando de mantener un porcentaje de calorías proteicas, o P%, adecuado). La alimentación complementaria se incorpora como es habitual, a los 6 meses de edad, considerando agregado controlado de sal y aumento del aporte calórico, si se requiere.

Fortificación de la alimentación

En general, la optimización de la alimentación habitual es el primer paso para incrementar su valor calórico y/o proteico⁷⁻⁹. En el niño mayor a dos años, es importante establecer cuatro comidas fijas, con adición de una o dos colaciones si es necesario, recordando que toda alimentación debe ser precedida por la dosis indicada de enzimas, salvo escasas excepciones. Se puede fortificar guisos y comidas con aceites vegetales (maíz, canola, maravilla, soya) o marinos (Ricos en AG Omega 3), con porciones controladas de alimentos ricos en lípidos, con fuentes proteicas naturales (cárneos, lác-

teos) y carbohidratos de preferencia complejos (almidones, cereales).

Suplementos nutricionales

Para su indicación, es necesario considerar la edad, los requerimientos y la función gastrointestinal. El primer paso es su adición a la alimentación habitual. Su uso aumenta la ingesta, pero no siempre se asocia a mejoría nutricional en pacientes con menos compromiso nutricional, debido a que éstos reemplazan su alimentación habitual por los suplementos³⁹.

1. Los suplementos calóricos habituales son malto-dextrinas (3-7%) utilizadas con frecuencia para aumentar aportes en las comidas y los triglicéridos de cadena media (TCM, 1-2%) que tienen absorción facilitada, pero son de alto costo económico y no aportan ácidos grasos de cadena larga (AGCL) ni esenciales (AGE), están indicados en presencia de compromiso hepático.
2. Los suplementos proteicos, como el Caseinato de Calcio (1-3%), aumentan el aporte proteico, pero tienden a producir constipación y su aceptación puede ser limitada.
3. Las fórmulas poliméricas se pueden utilizar

- vía oral, inicialmente como complemento antes de acostarse, o como colación matinal, sin reemplazar la alimentación habitual. Son preparados líquidos o en polvo, de baja viscosidad, alta densidad calórica (1 cal/ml) e isotónicas, balanceadas en macro-nutrientes, con vitaminas y minerales. Se indican al 16-18% en el menor de un año de edad y al 20-22% en niños mayores, sobre los 10 años de edad es recomendable la formulación para adultos. Las Fórmulas Semi-Elementales y elementales son preparados líquidos de fácil absorción, de uso excepcional, en insuficiencia pancreática severa, mientras se ajusta el aporte enzimático, o en pacientes con Síndrome de Intestino Corto de difícil manejo. Tienen menor densidad calórica, mayor osmolalidad, macronutrientes más simples, minerales y vitaminas. En la mayoría de los pacientes, las fórmulas poliméricas, vía enteral, con infusión continua y adecuado aporte enzimático, pueden ser absorbidas de manera comparable a las elementales⁴⁰.
- Suplementos de vitaminas: Recomendaciones de aportes de vitaminas liposolubles y formulaciones disponibles, en tabla 4.
 - Suplementos de electrolitos: Los lactantes con FQ tienen riesgo de deshidratación hiponatémica por sudoración excesiva y baja ingesta de agua, frente a climas calurosos, abrigo excesivo, fiebre o taquipnea⁷⁻⁹. Los requerimientos de Sodio son de 2-4 mEq/kg/día para lactantes y se recomienda su aporte preventivo con 1/8 cucharadita de NaCl (Aprox. 11 mEq de Sodio) o sales de rehidratación oral, para dar aportes más precisos.
 - Suplementos de minerales: Las recomendaciones de Calcio son las mismas que para la población general, se justifica suplementar si la dieta es insuficiente en aportar los requerimientos, dosis recomendada: 500-1 300 mg/día en escolares y adolescentes. Se suplementa Hierro en caso de déficit confirmado (administrar alejado de las enzimas pancreáticas y de las alimentaciones). El tratamiento con Zinc durante 6 meses es empírico, en falla de crecimiento, baja estatura o status sub óptimo de vitamina A⁸, con dosis de 5-10 mg de Zinc por día.
 - No se recomienda la suplementación rutinaria de AGE.

Tabla 4. Recomendaciones* y formulación de vitaminas para pacientes con Fibrosis Quística

Edad	Vitamina A (UI)	Vitamina E (UI)	Vitamina D (UI)	Vitamina K (mg)
0 – 12 meses	1 500	40 – 50	400	0,3 – 0,5
1 – 3 años	5 000	80 – 150	400 – 800	0,3 – 0,5
4 – 8 años	5 000 – 10 000	100 – 200	400 – 800	0,3 – 0,5
> 8 años	10 000	200 – 400	400 – 800	0,3 – 0,5

	ADEKs® Gotas (1 ml)	ADEKs® Tabletas	AquADEKs® Gotas (1 ml)	AquADEKs® Caps. soft-gel
Vit. A (UI)	1 500	4 000	5 751	18 167
Vit. D (UI)	400	400	400	800
Vit. E (UI)	40	150	50	150
Vit. K (mg)	0,1	0,15	0,4	0,7
Vit C (mg)	45	60	45	75
βCaroteno (mg)	1	3	3	10
Zinc (mg)	5 (Sulfato)	7,5 (Oxido)	5 (Gluconato)	10 (Sulfato)
Otros	B1, B2, B3, B5, B6, B8, B12	B1, B2, B3, B5, B6, B8, B12, Ácido Fólico, Q10	B1, B2, B3, B5, B6, B8, B12 Se, Q10	B1, B2, B3, B5, B6, B8, B12, Acido Fólico, Q10
Prescripción	0-12 m: 1 ml/día 1-3 a: 2 ml/día	4-10 a: 1/día >10 a: 2/día	0-12 m: 1 ml/día 1-3 a: 2 ml/día	4-10 a: 1/día > 10 a: 2/día

*Adaptado de Borowitz D y cols, 2002⁹

V. Apoyo nutricional por vía enteral

Existe bastante evidencia del beneficio nutricional del aporte vía enteral en niños con FQ^{4,41}, sin embargo, debido a la indicación tardía, no se ha demostrado suficiente efecto en la evolución de la enfermedad, sujeta además a múltiples otras variables⁴².

Vía de aporte

La sonda nasogástrica es apropiada para períodos menores a dos meses, como en hospitalizaciones, compromiso nutricional secundario a exacerbación u otra causa reversible en su efecto sobre la ingesta. Es de fácil instalación, pero baja tolerancia, dificultad de mantener en posición, riesgo de aspiración y complicaciones locales en uso prolongado. Las sondas nasoyeyunales son mejor toleradas, pero se obstruyen fácilmente, son difíciles de mantener en posición y requieren uso de bomba enteral. El método más apropiado para mantener la vía enteral por un período mayor a 3 meses es la gastrostomía y en forma muy infrecuente, la yeyunostomía.

Condiciones para inicio de alimentación enteral

Es recomendable realizar previamente estudio de reflujo gastroesofágico y test de tolerancia oral a la glucosa. La instalación de la sonda requiere idealmente de hospitalización, para monitorización y educación familiar. El inicio de la alimentación y su progresión deben ser graduales, habitualmente utilizando fórmulas poliméricas. De preferencia, aportar el 30-50% de los requerimientos diarios a través de alimentación enteral continua durante la noche y mantener pauta habitual durante el día^{8,9}. Se recomienda fraccionar las enzimas pancreáticas en 50% al inicio y 50% a la mitad de la alimentación.

Gastrostomía en Fibrosis Quística

En un 3-10% de los pacientes con FQ se requiere realizar gastrostomía¹⁷; se ha demostrado que ésta permite mejorar el estado nutricional y al menos disminuir el deterioro de la función pulmonar^{41,43}. Por ello, la tendencia actual es a utilizarla en forma más precoz, para lo cual existe evidencia parcial en cuanto a

disminución de la morbimortalidad, de manera que se requieren estudios controlados y de mayor tiempo de seguimiento, en especial cuando el procedimiento se indique en pacientes con compromiso nutricional menos avanzado⁴².

VI. Nutrición parenteral

La nutrición parenteral constituye un método eficaz para mejorar el estado nutricional en pacientes desnutridos con FQ, pero por ser un método invasivo no exento de complicaciones, su uso se limita a situaciones específicas, en las cuales no pueda usarse la vía enteral o ser ésta insuficiente, por períodos cortos, por ejemplo, en cirugías, trasplante de pulmón o hígado o en Síndrome de Intestino Corto^{7,8}.

Referencias

- 1.- Bell SC, Shepherd RW: Optimizing nutrition in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2002; 1: 47-50.
- 2.- *Cystic Fibrosis Foundation: Patient Registry 2006 Annual Report*, Bethesda, Maryland.
- 3.- Sánchez I, Pérez MA H, Boza L, et al: Consenso nacional de Fibrosis Quística. *Rev Chil Pediatr* 2001; 72: 356-80.
- 4.- Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchack A, Quinton H: Evidence-Based Practice. Recommendations for Nutrition-Related Management of Children and Adults with Cystic Fibrosis and Pancreatic Insufficiency: Results of a Systematic Review: clinical practice guidelines on growth and nutrition subcommittee; ad hoc working group. *J Am Diet Assoc* 2008; 108: 832-9.
- 5.- Corey M, McLaughlin FJ, Williams M, Levison H: A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol* 1988; 41 (6): 583-91.
- 6.- Sharma R, Florea VG, Bolger AP, et al: Wasting as an independent predictor of mortality in patients with cystic fibrosis. *Thorax* 2001; 56: 746-50.
- 7.- Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P, et al: Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. The Consensus Committee. *Am J Clin Nutr* 1992; 55: 108-16.
- 8.- Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, et al: Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros* 2002; 1: 51-75.
- 9.- Borowitz D, Baker RD, Stallings V, et al: Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35: 246-59.
- 10.- Dodge JA, Turk D: Cystic fibrosis: nutritional consequences and management. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2006; 20: 531-46.

- 11.- *Adde F, Rodrigues J, Cardosos A*: Nutritional follow-up of CF patients: The role of nutrition education. *J Pediatr (Rio)* 2004; 80: 475-82.
- 12.- *Barja S, Rebollo MJ, Reyes M, González M, Chávez E, Jofré P*: Comisión Técnica, Programa Nacional de Fibrosis Quística: Manual técnico de diagnóstico y tratamiento de la Fibrosis Quística: Aspectos nutricionales y gastroenterológicos. En: www.fibrosisquisticachile.cl
- 13.- *Reis F, Oliveira M, Penna F, et al*: Quadro clínico e nutricional de pacientes com Fibrose Cística: 20 anos de seguimento no HC-UFMG. *Rev Med Brasil* 2000; 46: 325-30.
- 14.- *Wiedemann B, Paul KD, Stern M, Wagner TO, Hirshe TO*: Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with CF. *Eur J of Clin Nutr* 2007; 61: 759-68.
- 15.- *Moudiou T, Galli-Tsinopoulou A, Vamvakoudis E, Nousia-Arvanitakis S*: Resting energy expenditure in cystic fibrosis as an indicator of disease severity. *J Cyst Fibros* 2006; doi:10.1016/j.jcf.2006.06.001.
- 16.- *Marin V, Velandia S, Hunter B, et al*: Energy Expenditure, Nutrition Status, and Body Composition in Children With Cystic Fibrosis. *Nutrition* 2004; 20: 181-6.
- 17.- *Pencharz PB, Durie PR*: Pathogenesis of malnutrition in Cystic Fibrosis and its treatment. *Clinical Nutrition* 2000; 19: 387-94.
- 18.- *Trabulsi I, Ihenbach R F, Shall JI, et al*: Evaluation of formulas for calculating total energy requirements of preadolescent and children with Cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 2007; 85: 144-51.
- 19.- *White H, Wolfe S, Foy J, Morton A, Conway S, Brownlee K*: Nutritional Intake and Status in Children With Cystic Fibrosis: Does Age Matter? *JPGN* 2007; 44: 116-23.
- 20.- *Anderson C, Al-Turkmani MR, Savaille JE, et al*: Cell culture models demonstrate that CFTR dysfunction leads to defective fat composition and metabolism. *J Lipid Res* 2008; 49: 1692-700.
- 21.- *Colombo C, Bennato B, Costantini D, et al*: Dietary and circulating polyunsaturated fatty acids in Cystic fibrosis: are they related to clinical outcomes? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 43: 660-5.
- 22.- *Maqbool A, Schall JI, Garcia-Espana JF, Zemel BS, Strandvik, Stallings VA*: Serum linoleic acid status as a clinical indicator of essential fatty acid status in children with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47: 635-44.
- 23.- *Panchand A, Sauly A, Kernen Y, et al*: Biological effects of a dietary omega-3 polyunsaturated fatty acids supplementation in cystic fibrosis patients: a randomized, crossover placebo-controlled trial. *Clin Nutr* 2006; 25: 418-27.
- 24.- *De Vizia B, Raia V, Spano C, Pavlidis C, Corruzo A, Alessio M*: Effect of an 8 month treatment with omega-3 fatty acids EPA and DHA in patients with Cystic Fibrosis. *JPEN* 2003; 27: 52-7.
- 25.- *Van Biervliet S, Devos M, Delhaye T, Van Biervliet JP, Robberecht E, Christophe A*: Oral DHA supplementation in delta F508 homozygous Cystic fibrosis patients. *Prostaglandins leukot Essent Fatty Acids* 2008; 78: 109-15.
- 26.- *Rovner AJ, Stallings VA, Schall JL, Leonard MB, Zemel BS*: Vitamin D insufficiency in children, adolescents and young adults with cystic fibrosis despite routine oral supplementation. *Am J Clin Nutr* 2007; 86: 1694-9.
- 27.- *Aris R, Lester G, Ontjes D*: Treatment of bone disease in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2004; 10: 524-30.
- 28.- *Aris R, Merkel P, Bachrach L, et al*: Consensus Statement: Guide to Bone Health and Disease in Cystic Fibrosis. *J Clin Endocrinol Metab* 2005; 90: 1888-96.
- 29.- *Ujhelyi R, Tresz A, Vásárhelyi B, et al*: Bone Mineral Density and Bone Acquisition in Children and Young Adults with Cystic Fibrosis: A Follow-up Study. *JPGN* 2004; 38: 401-6.
- 30.- *Conway SP, Wolfe SP, Brownlee KG, et al*: Vitamin K status among children with cystic fibrosis and its relationship to bone mineral density and bone turnover. *Pediatrics* 2005; 115: 1325-31.
- 31.- *Haskim F, Kerem E, Rivlin J, et al*: Vitamins A, E and pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007; 45: 347-53.
- 32.- *Schulze K, O'Brien K, Germain-Lee E, Baer D, Leonard A, Rosenstein B*: Efficiency of calcium absorption is not compromised in clinically stable prepubertal and pubertal girls with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 2003; 78: 110-6.
- 33.- *Reid DW, Withers NJ, Francis LRN, Wilson JW, Kotsimpos TC*: Iron Deficiency in Cystic Fibrosis: Relationship to Lung Disease Severity and Chronic Pseudomonas Aeruginosa Infection. *CHEST* 2002; 121: 48-54.
- 34.- *Akanli L, Lowenthal D, Gjonaj S, Dozor AJ*: Plasma and Red Blood Cell Zinc in Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 2-7.
- 35.- *Abdulhamid I, Beck FW, Millard S, Chen X, Prasad A*: Effect of Zinc Supplementation on Respiratory Tract Infections in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2008; 43: 281-7.
- 36.- *Akbar A, Rees JHM, Nyamugunduru G, English MW, Spencer DA, Weller PH*: Aminoglycoside-associated hypomagnesaemia in children with cystic fibrosis. *Acta Paediatr* 1999; 88: 783-5.
- 37.- *Sanders N, Franckx H, De Boeck K, Haustraete J, De Smedt SC, Demeester J*: Role of magnesium in the failure of rhdNase therapy in patients with cystic fibrosis. *Thorax* 2006; 61: 962-8. doi: 10.1136/thx.2006.060814.
- 38.- *Colombo C, Costantini D, Zazzeron L, et al*: Benefits of breastfeeding in cystic fibrosis: A single-centre follow-up survey. *Acta Paediatr* 2007; 96: 1228-32.
- 39.- *Smyth R, Walters S*: Oral calorie supplements for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2007, Issue 1. Art. No: CD000406. DOI: 10.1002/14651858.CD000406.pub2.

- 40.- *Erskine JM, Lingard CD, Sontag MK, Accurso FJ*: Enteral nutrition for patients with cystic fibrosis: comparison of a semi-elemental and no elemental formula. *J Pediatr* 1998; 132: 265-9.
- 41.- *Kalnins D, Corey M, Ellis L, Pencharz PB, Tullis E, Durie PR*: Failure of conventional strategies to improve nutritional status in malnourished adolescents and adults with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2005; 147: 399-401.
- 42.- *Conway SP, Morton A, Wolfe S*: Enteral tube feeding for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2008, Issue2. Art.No. CD001198.DOI: 10.1002/14651858.CD001198.pub2.
- 43.- *Efrati O, Mei-Zahav M, Rivlin J, et al*: Long Term Nutritional Rehabilitation by Gastrostomy in Israeli Patients with Cystic Fibrosis: Clinical Outcome in Advanced Pulmonary Disease. *JPGN* 2006; 42: 222-8.