

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE HOLGUÍN
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS MARIANA GRAJALES COELLO
HOSPITAL PEDIÁTRICO UNIVERSITARIO
“OCTAVIO DE LA CONCEPCIÓN DE LA PEDRAJA”



Título: Evaluación Nutricional de pacientes fibroquísticos.

Autora: Dra. Migdalis Hidalgo Muñiz.

Residente de tercer año de Pediatría.

Tutora: Dra. Aracelis Hernández García.

Especialista de I Grado en Pediatría y Medicina General Integral. Profesora Asistente.

Asesora: Dra. Yanexy Pérez González.

Especialista de II grado en Pediatría. Master en Atención Integral al niño. Profesora Auxiliar.

Tesis para optar por el título de Especialista de Primer Grado en Pediatría.

Holguín. 2020

***“Pobre niño aquel
al que al besarle,
su frente sabe a sal,
un embrujo pesa sobre él
y no tardará en morir”
Anónimo siglo XV***

DEDICATORIA.

A mis padres, por mostrarme que, con perseverancia, humildad y dedicación, se logra cualquier cosa en la vida, por ser siempre mi ejemplo a seguir.

A tata, mi hermanita por ser sobre todas las cosas mi mejor amiga.

A mi Leo, por la paciencia, el amor y la tolerancia que siempre me brindaste, por ayudarme en los días difíciles, gracias sin ti no hubiera sido posible.

A nuestra razón de ser como Pediatras, los niños.

AGRADECIMIENTOS.

A mi tutora la Dra. Aracelis Hernández García, por su disposición, consejo, e infinito apoyo y tiempo invertido en la revisión del presente trabajo.

Al Hospital Pediátrico Docente Octavio de la Concepción de la Pedraja por proporcionarme las herramientas y conocimientos necesarios para la culminación de esta tesis.

A mis profesores, y a todo el personal de cada rotación por el apoyo brindado en cada etapa.

A todas aquellas personas que directa o indirectamente contribuyeron en la realización del presente.

ÍNDICE.

RESUMEN

INTRODUCCIÓN -----1

OBJETIVOS ----- 4

MARCO TEÓRICO ----- 5

DISEÑO METODOLÓGICO -----32

ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS -----39

CONCLUSIONES -----51

RECOMENDACIONES -----52

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS -----53

ANEXOS

RESUMEN.

Introducción: la Fibrosis quística es una enfermedad hereditaria, autosómica recesiva, multisistémica de evolución crónica, progresiva, incurable y mortal. Diversos factores favorecen la desnutrición en estos pacientes, la intervención y el manejo nutricional es un pilar fundamental en el tratamiento.

Objetivo: determinar el estado nutricional de pacientes con Fibrosis quística.

Métodos: se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo y transversal en el período comprendido de enero del 2014 a junio del 2019. El universo y la muestra lo constituyeron 22 niños enfermos de Fibrosis quística. La información se obtuvo de las historias clínicas y las mediciones antropométricas. Se realizó un análisis descriptivo porcentual de los resultados y se utilizó la prueba de chi cuadrado.

Resultados: de la serie sobre-salió que el municipio más afectado fue Cacocum 20,74 %; al diagnóstico solo el 22,73 % de los pacientes fue evaluado como desnutrido, mientras que actualmente lo constituyen el 50 % de la muestra, como resultado de la no intervención nutricional en el 95,45 % de los casos. Fueron analizados, mediante métodos estadísticos, los datos antropométricos según el estado nutricional de los pacientes al diagnóstico y actual, así como con el resultado de los estudios complementarios y no se encontró diferencias estadísticamente significativas entre los mismos.

Conclusiones: la falta de intervención nutricional a pesar del diagnóstico precoz de la enfermedad, fue la responsable del mal estado nutricional de los pacientes fibroquístico.

Palabras clave: fibrosis quística, desnutrición, intervención nutricional.

INTRODUCCIÓN.

La prevalencia de pacientes portadores de enfermedades crónicas de tipo genético, ha incrementado en los últimos años. Los nuevos avances científicos en el campo de la medicina han ayudado a prolongar y mejorar la calidad de vida, gracias a un mejor manejo terapéutico y nutricional. En estos pacientes el seguimiento nutricional es imprescindible, debe realizarse de manera precoz y constante con controles clínicos encaminados a preservar una adecuada nutrición.¹

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética, autosómica recesiva, causada por mutaciones en el gen FQ que codifica una proteína denominada CFTR (Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) o RTFQ (regulador de la conducción transmembranosa para la fibrosis quística) en español. Su disfunción o ausencia es causa de una exocrinopatía múltiple, resultante de anormalidades de intensidad variable, principalmente en la vía aérea, páncreas, intestinos, hígado y vías biliares, conductos deferentes y glándulas sudoríparas.²

En Cuba es menos frecuente que en otros países, pero no resulta una enfermedad rara, su frecuencia según las últimas estadísticas, es de 1:3 852 nacidos vivos y la tasa de individuos portadores se sitúa entre 2 y 5 %, por lo que ha devenido un importante problema de salud, cuantificándose según la Comisión Nacional de Fibrosis Quística un total de 279 enfermos a lo largo de la isla. Aunque no constituye una cifra elevada en comparación con otras afecciones, la complejidad de su tratamiento y seguimiento requiere de un grupo de Especialistas altamente capacitados.

Los problemas más frecuentes están relacionados con las alteraciones pulmonares (obstrucción, infección de las vías respiratorias e insuficiencia respiratoria) y del páncreas exocrino (maldigestión, malabsorción de macro y micronutrientes que conducen a malnutrición y retraso del desarrollo, en una etapa más avanzada, alteración del páncreas endocrino con intolerancia a la glucosa y diabetes). De hecho, la enfermedad pulmonar y la insuficiencia pancreática determinan, de una forma esencial, la evolución, gravedad y mortalidad de la FQ.³

El riesgo nutricional para pacientes fibroquísticos, está presente en todas las edades, por lo que la evaluación nutricional completa debe incluir: datos antropométricos, bioquímicos, clínicos y dietéticos desde el momento del diagnóstico y durante el resto de la vida. Esta información permite identificar cambios en el estado nutricional y efectuar intervenciones oportunas.⁴

Existen factores importantes que influyen en el estado nutricional como son: la malabsorción intestinal, la insuficiencia pancreática, la esteatorrea, el aumento del metabolismo por infecciones crónicas y la disminución de la ingesta alimentaria.⁵

Se debe controlar periódicamente el estado nutricional del paciente, calcular sus requerimientos de energía y nutrientes, y realizar la intervención nutricional en los enfermos para mantener un estado nutricional normal y en los desnutridos lograr un peso adecuado, ya que la desnutrición favorece la infección y esta agrava la desnutrición; se crea un círculo vicioso que es necesario romper con una alimentación adecuada.⁶

En los últimos años, la desnutrición ha adquirido una connotación especial, al demostrar de forma clara su efecto negativo en la morbimortalidad de estos pacientes; sin embargo, a pesar de los grandes avances alcanzados tanto en la prevención como en el tratamiento, la desnutrición sigue constituyendo un problema de salud actual.

Al ser la fibrosis quística una enfermedad crónica, en la que las complicaciones ocasionan mayor afectación del estado nutricional, la desnutrición marca un punto importante en la calidad de vida de los pacientes, siendo un factor de morbimortalidad y predictor específico de la mortalidad. Por lo que ésta, no debe ser la razón para aceptar el déficit nutricional como parte de la enfermedad, ya que el genotipo de esta enfermedad no codifica para talla baja, retraso de la pubertad o falla del crecimiento.¹

Debido a que, en esta enfermedad, la desnutrición se relaciona con un pronóstico infausto, resulta esencial realizar una evaluación nutricional continua; teniendo en cuenta que una valoración precoz, facilita una intervención nutricional oportuna y un adecuado seguimiento, así como la mejor evolución e incremento de la supervivencia. Aunque ya se ha estudiado esta entidad en general, no han existido

estudios anteriores que evalúen el estado nutricional de los pacientes fibroquísticos en Holguín.

Sobre la base de los planteamientos anteriores, se decidió efectuar la actual investigación, para lo que se planteó el siguiente problema científico:

¿Cómo se comportó el estado nutricional de los pacientes fibroquísticos atendidos en el Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción de la Pedraja en los últimos cinco años?

Con esta investigación se pretende contribuir al conocimiento del estado nutricional de los pacientes fibroquísticos y permitir un adecuado seguimiento de esta enfermedad en Cuba y en la provincia Holguín, facilita una intervención nutricional oportuna, lo que constituye la novedad científica en aras de obtener mejores resultados en la evolución y el pronóstico de supervivencia de los pacientes con esta enfermedad.

OBJETIVOS.

Objetivo General:

Determinar el estado nutricional de los pacientes con Fibrosis quística.

Objetivos Específicos:

1. Describir a los pacientes fibroquísticos según variables sociodemográficas y antropométricas.
2. Proponer un protocolo de evaluación e intervención nutricional en pacientes fibroquísticos.

MARCO TEÓRICO.

Historia.

En el antiguo folclore popular del norte de Europa existían observaciones que aseguraban que los niños que al ser besados tenían sabor salado, estaban embrujados y morirían precozmente. De esta forma, en un manuscrito alemán del siglo XV (*Codex Latinus Monacensis 849*), se recoge la bendición “Wider elbe” contra las enfermedades de los niños encantados.^{6,7}

Según trabajos de *X Estivill* y su grupo, el gen de la FQ pudo aparecer hace aproximadamente 52 000 años. Evidentemente, no se poseen testimonios tan antiguos sobre la clínica de la enfermedad.⁷

Probablemente, la primera descripción anatomopatológica macroscópica del proceso se debe al holandés *Peter Paaw* quien, en 1595, realizó la necropsia de una niña de 11 años y describe: “Se suponía que estaba hechizada”. “Había tenido síntomas extraños durante ocho años. La niña estaba muy flaca y agotada por la fiebre prolongada, el páncreas estaba abultado, cirroso y de color blanco brillante después de cortarlo y abrirlo”.

Carl Von Rokitansky describe en Viena en 1838 la necropsia de un feto de siete meses, donde detectó una perforación de intestino delgado, presumiblemente se trataba de lo que hoy se conoce como íleo meconial.^{6,7}

La primera descripción de la clínica e histopatología se debe a *Dorothy Andersen*, patóloga del hospital de niños de Nueva York, quien publicó en 1938 una detallada revisión de los signos de esta enfermedad incluyendo la asociación con el íleo meconial. Esta autora atribuía la enfermedad a una deficiencia de Vitamina A. Unos años antes, en Europa, *Fanconi* (1936) había descrito un síndrome celíaco con insuficiencia pancreática y bronquiectasias que, sin duda, correspondía a pacientes con FQ.⁷

Farber, en 1943, propuso el término de Mucoviscidosis, en base a los hallazgos observados en las necropsias de pacientes fallecidos por FQ, nombre que en la actualidad se sigue utilizando.⁸

Andersen y Hodges (1945) concluyeron que la incidencia familiar observada era concordante con una herencia autosómica recesiva. En aquellos años, el diagnóstico se realizaba por la existencia de familiaridad, insuficiencia pancreática y afectación pulmonar crónica.

Bodian, en 1952, elaboró la teoría patogénica de que las lesiones que se observaban en el páncreas, pulmón, hígado y conductos deferentes se debían a secreciones anormalmente espesas que taponaban los conductos excretores de las glándulas exocrinas, produciéndose secundariamente la dilatación quística, fibrosis y destrucción de la glándula. Este autor describió por primera vez la cirrosis biliar focal, lesión patognomónica de la FQ en el hígado.⁸

Ese mismo año en Nueva York, se produjo una ola de calor que originó que muchos pacientes con FQ sufrieran deshidrataciones con alcalosis hipoclorémica y postración. *Di'Sant Agnese*, investigando la causa de estas pérdidas excesivas, llegó a la conclusión de que se debían a la eliminación anormal de cloro por el sudor. Posteriormente, la determinación de cloro y sodio en sudor se convirtió en el mejor método diagnóstico de FQ. Inicialmente, se sometía a los pacientes a altas temperaturas para inducir la sudoración, pero en 1959, mediante el test de lontoforesis con Pilocarpina diseñado por *Gibson y Cook*, se pudo realizar de forma segura, siendo hasta la fecha una prueba diagnóstica que no ha sido superada.^{7,8}

En 1983, el descubrimiento por *Quinton* de que el defecto específico de la FQ era una reabsorción defectuosa del cloro a nivel de las células epiteliales del epitelio glandular, marcó un cambio en la investigación de esta enfermedad.⁷

En 1985, investigadores de Londres, Toronto y Salt Lake City trazaron el mapa del gen CFTR en el cromosoma 7. Cuatro años más tarde, en 1989, Francis Collins, Lap-Chee Tsui y John R. Riordan descubrieron la primera mutación para la FQ, $\Delta F508$. Investigaciones posteriores, identificaron más de mil mutaciones diferentes que dan origen a la enfermedad. Lap-Chee Tsui lideró el equipo de científicos del Hospital For Sick Children que descubrió el gen responsable de la FQ.⁸

La fibrosis quística en Cuba.

En 1953 el anatomopatólogo cubano *Salas Panisello*, de la Universidad de La Habana reporta el primer caso en Cuba, en una necropsia. Posteriormente, la

doctora *Borbolla*, en 1962, describe un paciente, y el doctor *Mir del Junco* otro en 1965.⁹

En 1970, el doctor *Manuel Rojo Concepción* y sus colaboradores, reportan tres casos, y más tarde, en el Congreso Internacional de Fibrosis Quística de 1974, el profesor *Rojo* presenta la casuística de un grupo de pacientes estudiados en el Hospital Pedro Borrás.^{2,9}

La Comisión Nacional de Fibrosis Quística fue creada en 1974, por el profesor *Manuel Rojo Concepción*, con un grupo de profesores dedicados a la Neumología Pediátrica: doctor *Roberto Razón Behar*, doctor *José A. González Valdés*, doctor *Guillermo Amaro Ivonet* y el doctor *Tomás Pérez Rodríguez*, de los Hospitales "William Soler", Pediátrico Centro Habana, Infantil Sur de Santiago de Cuba y Pediátrico de Villa Clara respectivamente.

A partir de esa fecha se da un impulso al tratamiento y diagnóstico de la entidad, mérito que, indudablemente, corresponde al profesor *Rojo Concepción* por su dedicación y trabajo abnegado durante muchos años, hasta el final de su vida, en beneficio de los pacientes afectados por esta enfermedad.⁹

Definición.

La FQ es una enfermedad hereditaria, con un modelo de herencia autosómica recesiva, multisistémica con evolución crónica, progresiva, incurable y mortal. Afecta principalmente a la raza caucásica. Las manifestaciones clínicas se caracterizan por un amplio espectro, presentes desde los primeros meses de vida con evolución progresiva, causando enfermedad digestiva, hepatobiliar, respiratoria recurrente, afectación nutricional e infertilidad en etapa avanzada de la vida.¹⁰

Epidemiología.

La Fibrosis Quística es la enfermedad hereditaria autosómica recesiva más frecuente que amenaza la vida en las poblaciones de ascendencia europea, con una incidencia que oscila generalmente entre 1/ 2 000 y 1/ 6.000 recién nacidos vivos.¹¹ Los resultados obtenidos de los estudios epidemiológicos y de detección precoz neonatal demuestran gran variabilidad en la incidencia entre diferentes países y razas. Se estima una prevalencia en caucásicos de 1 por cada 2 500 individuos. La frecuencia

de portadores es de 1 cada 25 en caucásicos y de 1 cada 13 804 para afroamericanos.^{6, 12}

Algunas publicaciones señalan rangos de incidencia desde 1 por 1 800 en Eslovenia a 1 por 25 000 en Finlandia con incidencias intermedias de 1 por 2 381 en el Reino Unido, 1 por 3 300 en Alemania, 1 por 4 348 en Francia, 1 por 4 238 en Italia, 1 por 4 750 en Países Bajos, 1 por 10 080 en Rusia. En Wisconsin se ha publicado una incidencia de 1 por 4 189. Se postula que las poblaciones nativas de África y Asia tienen una incidencia mucho menor. En España, como consecuencia de la implementación del programa de Cribado Neonatal, se está reconociendo una incidencia inferior a la estimada con anterioridad, siendo 1: 6 496 en Cataluña, 1: 4 500 en Castilla y León, 1: 4 800 en Aragón, de 1: 4 430 en Galicia, 1: 6 189 en Baleares y 1: 5 376 en Murcia.^{11,12}

En Chile se estima una incidencia probable de 1:8 000 a 1:10 000 recién nacidos vivos, con aproximadamente 30 a 40 casos nuevos anuales, y una supervivencia no mayor de los 12 años.^{13,14} Por otra parte, en México se presenta en 1:8 500 nacimientos, con una esperanza de vida de 9 años,^{13,15} mientras que en Norteamérica y Europa Occidental es de 1:2 000 a 1:2 500 por recién nacidos vivos.¹³

En Cuba la incidencia es de 1 por 3 852 nacidos vivos y la tasa de individuos portadores se sitúa entre 2 a 5 %, por lo que ha devenido un importante problema de salud.¹⁶ Datos más recientes expuestos en el pasado Taller de la Comisión Nacional de Fibrosis Quística (CCFQ), obtenidos del Registro Nacional de Fibrosis Quística, hasta septiembre 2017 señalan un total de 279 pacientes en el país, de ellos el mayor número de casos (57 casos) en La Habana y Holguín en tercer lugar con 22 casos.¹⁷

En la década de los cincuenta, los pacientes fallecían antes de los dos años; la mediana de supervivencia, en los años setenta, incrementó hasta los quince años. En el año 2013, la *Cystic Fibrosis Foundation* (CFF) publicó en su registro anual una mediana de supervivencia de 40,7 años.¹² Actualmente, 40 % de los pacientes con FQ tienen más de 14 años, 25 % alcanza los 30 y se estima que los nacidos en el

2000 superarán los 40 años.⁶ En Cuba hasta el 2017 del total de casos diagnosticados, 39 pacientes tenían más de 30 años y 5 más de 50 años.¹⁸

Genética.

Esta alteración genética es debida a la aparición de mutaciones en el gen *regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR)*, localizado en el brazo largo del cromosoma 7, consta de 250 Kb, distribuidos en 27 exones, codifica una glicoproteína de 1 480 aminoácidos, la proteína CFTR. Esta proteína está situada en la membrana apical de las células epiteliales de diferentes sistemas y órganos, regulando los canales de transporte de cloro y sodio y la activación de otros canales secundarios que participan en el transporte de electrolitos.

Hasta la fecha de hoy, se han descrito 2007 mutaciones del gen CFTR, siendo la mayoría de ellas, mutaciones puntuales mínimas en las que solo se ve afectado un nucleótido que causa diferentes efectos. La primera mutación descrita, y la más frecuente a nivel mundial, es la Δ F508.

Las mutaciones del gen CFTR pueden agruparse en seis clases funcionales:

- Clase I: conducen a un codón de parada prematuro en el ARN mensajero que impide que la proteína se traduzca por completo; la proteína producida es corta y no funcionante.^{17, 18}
- Clase II: codifican una proteína mal plegada, estructuralmente anormal, y que se elimina por el retículo endoplásmico antes de llegar a la superficie de la célula. A este grupo pertenece la Δ F508.
- Clase III: tienen disminuida la activación del canal y permanecen cerradas.
- Clase IV: provocan una disminución de la conductibilidad de iones a través del canal.
- Clase V: codifican proteínas en menor cuantía, que resulta en una cantidad reducida de CFTR en la superficie celular, por lo que se produce una cierta función, pero a un nivel disminuido.
- Clase VI: conducen a una vida media acortada, debido a la inestabilidad de la proteína y también pueden dañar la regulación de los canales vecinos a la CFTR en la superficie celular.

Las mutaciones de clase I, II y III se conocen como “mutaciones graves”, ya que se asocian con formas clínicas más graves, mientras que las mutaciones de clase IV y V son “mutaciones leves”, asociadas con formas clínicas menos severas.^{12,17,18}

Patogenia.

La mayoría de los autores plantean que la fisiopatología epitelial de las vías respiratorias supone la imposibilidad de secretar sal y, de forma secundaria, de secretar agua en presencia de una reabsorción excesiva de sal y agua. El resultado es una cantidad insuficiente de agua en la superficie de la vía respiratoria para hidratar las secreciones. Las secreciones secas se hacen más viscosas y elásticas (consistencia similar a goma) y es más difícil eliminarlas mediante depuración mucociliar y con otros mecanismos. Además, se ha propuesto que la disfunción del CFTR produce una alteración del micro-entorno, con una concentración baja de HCO_3 y un pH más ácido, que altera la reología de la mucosa y reduce aún más la ya escasa depuración mucociliar. La consecuencia es que se retienen estas secreciones y obstruyen las vías respiratorias, comenzando con las de menor calibre.¹⁸

Es posible que se produzcan fenómenos fisiopatológicos similares en las vías pancreáticas, biliares y en el conducto deferente, lo que daría lugar a desecación de las secreciones y obstrucción. Como la función de las células de los conductos de las glándulas sudoríparas es absorber cloruro, en lugar de secretarlo, no se recupera sal del sudor ni se transporta hasta la superficie cutánea; en consecuencia, hay elevación de las concentraciones de cloro y sodio.

La infección crónica está limitada a las vías respiratorias. Una probable explicación de la infección es una secuencia de fenómenos que comienza con la imposibilidad de eliminar rápidamente las bacterias inhaladas, y después continúa hasta una colonización persistente y una respuesta inflamatoria en las paredes de las vías respiratorias. Además, la alteración del CFTR crea un estado pro-inflamatorio o amplifica la respuesta inflamatoria a las infecciones.^{17,18}

Se ha implicado a los defectos nutricionales, como la deficiencia de ácidos grasos, como factores predisponentes a las infecciones respiratorias. Más en concreto, las concentraciones de lipoxinas (moléculas que suprimen la inflamación neutrofílica)

están suprimidas en las vías aéreas en la FQ. Aparentemente los factores nutricionales son sólo algunos de los factores que contribuyen, porque el mantenimiento del funcionamiento pancreático no impide la aparición de la neumopatía típica.¹⁸

Clínica.

Decía *Shwachman* que "la FQ se disfraza de muchas formas, lo que es causa de muchos errores". Las manifestaciones clínicas dependen esencialmente de la edad del enfermo y del órgano más afectado, lo que frecuentemente, pero no siempre, se correlaciona con el genotipo. Más de 90 % de los enfermos con FQ son diagnosticados antes de los 14 años, debido sobre todo a problemas respiratorios recurrentes (50 %) y a desnutrición (35 %).^{6,19}

Se manifiesta en su forma clásica y más habitual por enfermedad pulmonar obstructiva crónica, insuficiencia pancreática exocrina (IP), elevación de cloro en sudor, e infertilidad en varones por azoospermia obstructiva. Presentaciones menos frecuentes incluyen pacientes con suficiencia pancreática (SP), que suponen aproximadamente el 15 % de los pacientes diagnosticados, y algunos casos raros con niveles normales de electrolitos en sudor y con afectación pulmonar leve. El fenotipo FQ incluye complicaciones frecuentes como el íleo meconial que está presente en cerca del 20 % de los pacientes al nacimiento, el síndrome de obstrucción intestinal distal, la pancreatitis, la enfermedad hepática asociada, la diabetes y la poliposis nasal, entre otras.¹

La afectación respiratoria, es la forma de presentación más frecuente, el 95 % de los pacientes la padecen y los grados de afectación son variables. En niños pequeños, al examen físico suele hallarse taquipnea persistente, aumento leve del diámetro anteroposterior del tórax, obstrucción bronquial, episodios de bronquiolitis u obstrucción bronquial recurrente con mala respuesta al tratamiento. En los niños grandes se pueden presentar con obstrucción bronquial, la tos es el síntoma más frecuente, las secreciones varían de mucosas a purulentas, dependiente del grado de compromiso infeccioso.^{1,20}

Es de gran relevancia indicar que los ruidos agregados a la auscultación están presentes en episodios intercríticos y en las exacerbaciones, demostrándose en

períodos de enfermedad avanzada, bronquiectasias con broncorrea, hemoptisis, uñas en vidrio de reloj e hipocratismo digital. En la mayoría de las secreciones bronquiales se denota la presencia en cultivos de *Pseudomonas aeruginosa*, *Haemophilus influenzae no tipificable* o de *Staphylococcus aureus*, siendo alerta hacia el diagnóstico de la enfermedad.²¹ La sinusitis crónica puede desencadenar exacerbaciones infecciosas y complicaciones como el mucocoele; debe descartarse en presencia de pólipos nasales sin causa, los que se manifiestan por obstrucción nasal persistente.¹

Se estima que entre el 85 y 90 % de los pacientes presentan insuficiencia pancreática exocrina, mientras que del 10 al 15 % restante, no la presenta. La malabsorción intestinal puede o no estar presente al diagnóstico. Los niños dejan de ganar peso a pesar de mantener un apetito conservado, crecen más lentamente y pueden presentar distensión abdominal. La ictericia neonatal colestásica prologada puede presentarse con íleo meconial, pero debe realizarse diagnóstico diferencial con otras enfermedades. El síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID), se manifiesta como un cuadro intestinal sub-oclusivo y el prolapso rectal con recurrencias frecuentes. Entre el 3 al 5 % de los pacientes desarrolla hipertensión portal, cirrosis biliar, focal o difusa, con o sin esplenomegalia, várices esofágicas y sangrado digestivo, responsable de aproximadamente 1-2 % de la mortalidad.¹

La anemia como enfermedad asociada, se presenta en el 5 % de los niños menores de seis meses alimentados con pecho materno siendo este un cuadro grave. La diabetes, está presente en un 20 % de los adolescentes, debido a afectación secundaria del páncreas exocrino, por quistes y fibrosis; no se presenta en los primeros años de vida y su aparición es en la adolescencia, por lo que se debe realizar investigación rutinaria anualmente desde los 10 años de edad.²²

Durante períodos de la enfermedad activa, la pérdida de cloruro es importante, los pacientes suelen notar cristales de sal en la línea de implantación del cuero cabelludo en la ropa o en el interior del calzado. La pérdida crónica de sal y sudor puede llevar al síndrome de pseudo Bartter. En épocas de calor pueden desarrollar deshidratación hiponatémica, alcalosis hipoclorémica e hipopotasemia grave.¹

A nivel del aparato reproductor, se denota que el 95 % de los varones son infértiles por azoospermia secundaria a la ausencia congénita de los conductos deferentes. La esterilidad masculina puede ser manifestación de la enfermedad aun con prueba de sudor negativa.^{1, 22}

Diagnóstico.

El Consenso de 1998 de la CFF estableció que el diagnóstico se debía basar en la presencia de uno o más rasgos fenotípicos consistentes con FQ, o historia de la enfermedad en hermanos o primos hermanos, o un test de cribado neonatal positivo, junto con las pruebas de laboratorio que indican disfunción del CFTR, documentada por cualquiera de lo siguiente: concentración de cloro en el sudor elevada, identificación de mutaciones causantes de enfermedad en ambas copias del gen CFTR, o alteraciones características en el transporte iónico a través del epitelio nasal.¹¹

En 2001, un grupo de expertos de la OMS y la *European Cystic Fibrosis Society* proponen una nueva clasificación para la “fibrosis quística y trastornos relacionados”, para que fueran codificados en la undécima edición de la *International Classification of Diseases* (ICD-11), publicada por la Organización Mundial de la Salud (OMS). La propuesta se basa en que la clasificación, se debe hacer principalmente sobre una base clínica, y no de laboratorio, y recoge las incertidumbres del conocimiento actual sobre el CFTR y su disfunción, y el juicio de que cuando la afectación clínica se reduce a un solo órgano, es mejor restringir la etiqueta diagnóstica “fibrosis quística”. El documento acordó que bajo el título de “fibrosis quística y trastornos relacionados” figurara un listado con las siguientes entidades:

- Fibrosis Quística clásica con insuficiencia pancreática (IP).
- Fibrosis Quística clásica con suficiencia pancreática (SP).
- Fibrosis Quística atípica.
- Fibrosis Quística especificada de otra forma.
- Fibrosis Quística no especificada de otra forma.
- Azoospermia obstructiva aislada.
- Pancreatitis crónica*.
- Aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA)*.

- Bronquiectasias diseminadas*.
- Panbronquiolitis difusa*.
- Colangitis esclerosante*.
- Hipertripsinemia neonatal*.

(*con al menos una mutación identificada en el gen *CFTR*).^{11,23}

Los cambios conceptuales respecto a las conclusiones del consenso de la CFF fueron desarrollados en el Consenso Europeo de 2006, que coloca de nuevo la clínica y el test del sudor en el centro del diagnóstico de la FQ. El Consenso propone diagnosticar “fibrosis quística clásica” en presencia de al menos una manifestación fenotípica, junto con una concentración de Cloro en el sudor ≥ 60 mmol/L, y “fibrosis quística no clásica o atípica” en presencia de un test del sudor “dudoso” (definido por una concentración de Cloro en el sudor entre 30 y 60 mmol/L), o incluso “normal” (Cloro < 30 mmol/L), junto con la presencia de dos mutaciones causantes de enfermedad y/o un potencial nasal alterado.¹¹

El cribaje neonatal con la tripsina inmuno-reactiva (TIR) presenta una buena eficacia diagnóstica, de tal modo que a una sensibilidad del 85,7 % le corresponde una especificidad del 99,6 %. Pese a ello, el valor predictivo positivo de la TIR sola es relativamente bajo. Las estrategias que combinan TIR con una segunda prueba mejoran de modo significativo la validez diagnóstica. No hay diferencias significativas en la validez diagnóstica entre la estrategia TIR+TIR y la estrategia TIR+ADN. Pero esta última tiene la ventaja de utilizar la misma muestra de sangre para los dos análisis, lo que evita pérdidas en el seguimiento y, por lo tanto, puede presentar mayor efectividad.²⁰

Fibrosis quística y Nutrición.

La nutrición está integrada por un complejo sistema en el que interaccionan el ambiente (que influye en la selección de alimentos, frecuencia de consumo, tipo de gastronomía, tamaño de las raciones, horarios), el agente (agua, energía y nutrientes) y el huésped (el niño con sus características fisiológicas). En el niño la nutrición adquiere una dimensión mayor, al ser el factor determinante del crecimiento e influir de forma importante en el desarrollo.²⁴

Aunque básicamente se define el equilibrio nutricional como un balance entre la ingesta y el gasto, la nutrición es un proceso mucho más complejo en el que, además, influyen elementos que modifican ambos componentes, como la genética, y otros factores aún no suficientemente aclarados. Los requerimientos energéticos se definen como la cantidad de energía necesaria para compensar el gasto energético destinado a los diferentes procesos del sistema. El gasto energético total consta de cuatro componentes: gasto energético basal, gasto energético por actividad física, termogénesis inducida por la alimentación y gasto energético para el crecimiento.²⁴

Gasto energético basal (GEB): supone un 60 a 70 % del gasto energético total. Se trata de la energía gastada en mantener las funciones vitales del organismo; es el gasto que realiza el organismo en reposo, sin estrés físico ni psíquico, en un ambiente eutérmico y en vigilia. Se puede determinar mediante calorimetría indirecta, midiendo el oxígeno consumido y el dióxido de carbono producido.²⁵ Está aumentado en fibroquísticos con peor estado nutricional, mayor afectación respiratoria y en los momentos de re-agudización de la afectación respiratoria. Depende de la masa corporal magra y en estos pacientes se ha demostrado su disminución en relación con la gravedad de la enfermedad pulmonar.^{25, 26}

Gasto energético por crecimiento: energía necesaria para la síntesis de tejidos en crecimiento. También incluye la energía depositada como constituyente de tejidos, sobre todo grasa y proteína. Los requerimientos totales para el crecimiento constituyen un 35 % de los requerimientos diarios durante los tres primeros meses de vida, descienden hasta el 5 % hacia los doce meses, al 3 % durante el segundo año y posteriormente al 2 % hasta la adolescencia. En pacientes fibroquísticos con afectación del crecimiento, la propia malnutrición que pueden presentar con disminución de la masa corporal magra y la masa metabólicamente activa condiciona una disminución del gasto energético total.²⁶

Gasto energético inducido por los alimentos: calorías consumidas en los procesos de digestión, absorción, transporte y metabolismo de los nutrientes. Incrementa el gasto diario en una cantidad aproximada equivalente al 10 % del GEB.

Gasto energético por actividad física: durante toda la infancia, a partir del primer año de vida, es el gasto más importante después del GEB. Este dato es de interés

porque los pacientes con FQ en los que la afectación pulmonar es grave, o durante las re-agudizaciones, la actividad física disminuye y, por tanto, aunque aumente el GEB, el gasto energético total no cambia. A pesar de ello, en esas fases se objetiva una pérdida de peso posiblemente secundaria a un aumento del gasto en relación con la intensidad de la inflamación.²⁵

Es conocido que la actividad física aeróbica mejora la función pulmonar en estos pacientes,^{25,27} la tolerancia al ejercicio se ha visto relacionada con la masa corporal magra. Este gasto por actividad, cuando se realice, debe ser incluido en el gasto energético total para conseguir el mantenimiento de una adecuada composición corporal. Con respecto al gasto por la actividad anaeróbica, es decir a la actividad sin ejercicio, ya está incluido en el gasto energético total. Cuando se ha analizado la capacidad muscular para esta actividad no se han encontrado diferencias con los individuos sanos.²⁵

Requerimientos Proteicos: se trata de la ingesta mínima necesaria para compensar las pérdidas orgánicas de nitrógeno, mantener una composición corporal correcta y asegurar un adecuado crecimiento tisular. Al definir la ingesta recomendada, también se deben tener en cuenta otros factores, como la digestibilidad y el valor biológico de las proteínas de la alimentación propia de cada edad.²⁵⁻²⁸ En los pacientes con FQ se relaciona estrechamente con el grado de maldigestión y malabsorción de nutrientes, por tanto, las recomendaciones deben ser mayores a las recomendaciones del niño sano. Determinados aminoácidos que normalmente no son esenciales se convierten en esenciales para estos pacientes: la glutamina, la cisteína y la glicina que favorecen la síntesis de glutatión reducido (GSH) extracelular. Estos aminoácidos además son necesarios para la síntesis de proteínas reactantes de fase aguda.²⁵⁻²⁹

La deficiencia de GSH produce un daño en la mucosa intestinal y una inflamación crónica del tracto gastrointestinal que condicionaría una malabsorción de nutrientes con la consiguiente repercusión en el estado nutricional. El aporte de nutrientes que favorezcan el aumento de GSH como la vitamina B6, el magnesio y el selenio puede tener efectos positivos.^{25,30}

Cuando un paciente tiene una buena terapéutica enzimática sustitutiva y existe una rápida pérdida de peso o declina la función pulmonar, puede significar una mala

utilización metabólica de los nutrientes, secundaria a una disminución en la secreción de la insulina y una disminución en la sensibilidad a la misma. Se ha postulado que el aumento de citoquinas y TNF- α condiciona también una disminución de la sensibilidad a la insulina.³¹ En caso de enfermedad hepática que termina con cirrosis biliar, se produce una malnutrición secundaria a la pérdida de nutrientes por la afectación biliar con déficit de vitaminas liposolubles.²⁵

Las pérdidas energético proteicas pueden ser:

- Secundarias a la insuficiencia pancreática, que repercute en el estado nutricional sobre todo antes del diagnóstico, ya que posteriormente un adecuado tratamiento de sustitución enzimática revierte la malabsorción.
- Secundarias a la malabsorción de nutrientes ocasionada por el daño de la mucosa intestinal por reducción extra-celular de GSH. La inflamación crónica del tracto gastrointestinal, condiciona mayor pérdida de nutrientes.
- Pérdidas por el sudor: permite una pérdida aumentada de nitrógeno, minerales, oligoelementos y vitaminas hidrosolubles.³⁰

La ingesta debe cubrir los requerimientos energéticos y proteicos, aumentados debido a un mayor gasto energético, a la mala utilización de los nutrientes y a las pérdidas a través del tracto gastrointestinal, del sudor, expectoración. Por tanto, si se tiene en cuenta que estos pacientes tienen mayores requerimientos, una ingesta que no supere la normalidad no garantiza la cobertura para un buen crecimiento durante la edad pediátrica. Cuando se ha evidenciado una ingesta superior, se ha objetivado un mejor estado nutricional.²⁶⁻³⁰

En situaciones de desnutrición o de catabolismo, la vitamina A en sangre está descendida. Existe igual relación con los niveles de vitamina A y los niveles de Zinc, una deficiencia de zinc condicionaría niveles bajos de vitamina A sin relación con el verdadero estatus de la misma. Es frecuente evidenciar una disminución de la masa ósea, y los consensos recomiendan la suplementación con vitamina D. La vitamina E como antioxidante es altamente consumida en estos pacientes; cuando se administran suplementos de ácidos grasos esenciales, su consumo es mayor.²⁷

En situaciones de catabolismo aumenta el consumo de las vitaminas hidrosolubles, sobre todo las del complejo B, al ser estas vitaminas, coenzimas de muchas vías

metabólicas. En caso de resección ileal, es necesario considerar la deficiencia de vitamina B-12. La vitamina C es altamente consumida cuando los procesos de óxido-reducción están aumentados, como ocurre en estos enfermos.

Con respecto a los minerales, es conocida la pérdida de cloro y sodio con el sudor. La hipersudoración y la malabsorción condicionan un aumento de pérdidas de oligoelementos, consumidos en los procesos de oxidación.²⁵

La ingesta puede verse interferida por una serie de factores:

- La respuesta inflamatoria crónica, que además se ve aumentada con las exacerbaciones agudas de la enfermedad pulmonar.
- Las interleuquinas pro-inflamatorias y, sobre todo, el TNF- α condicionan una disminución del apetito.
- La enfermedad pulmonar y las exacerbaciones producen sintomatología que favorece la disminución de la ingesta, como tos, disnea y náuseas.
- Las alteraciones motoras esofágicas secundarias a la enfermedad pulmonar con reflujo gastro-esofágico también condicionan disminución de la ingesta, con náuseas y dolor abdominal.
- En estos pacientes son frecuentes las alteraciones de conducta alimentaria y la depresión, lo que no favorecen una ingesta adecuada.²⁶⁻²⁸

Es bastante frecuente que los niños con FQ presenten un balance energético-proteico negativo que no permita conseguir un crecimiento adecuado. El balance persistentemente negativo condiciona un estado nutricional inadecuado para el buen desarrollo y maduración de los sistemas, con el consiguiente empeoramiento de la función pulmonar, hepática, intestinal, cerrándose el ciclo de malnutrición – infección - desnutrición.³¹

La presencia de un nivel nutritivo inadecuado provoca una pérdida generalizada de masa muscular y una disminución de la fuerza y contractilidad de los músculos, incluyendo la musculatura respiratoria. Además, el retraso en el crecimiento del niño tiene también una repercusión directa sobre el desarrollo pulmonar. De esta manera, el agravamiento de la enfermedad pulmonar está estrechamente vinculada con el deterioro del estado nutricional y, por el contrario, la prevención de la malnutrición

contribuye a un mejor pronóstico de la enfermedad pulmonar y de la esperanza de vida del paciente.^{32, 33}

Esta correlación entre estado nutricional y supervivencia continúa en la edad adulta y se hace particularmente aparente, cuando el fracaso respiratorio terminal se asocia con caquexia,²⁵ por lo que el cuidado de su nutrición debe ser un aspecto fundamental a tener en cuenta por el Pediatra al establecer su programa de tratamiento. Incluso puede ser necesario recurrir, en ciertos casos, a la nutrición enteral.³²

Evaluación del estado nutricional.

La evaluación del estado nutricional es un proceso sistemático que permite obtener y verificar, estimar e interpretar los datos del individuo para realizar el diagnóstico nutricional. Dicha evaluación incluye métodos subjetivos y objetivos. Los métodos subjetivos empleados son: la anamnesis, evaluación dietética, biopsicosocial y económica, mientras que los métodos objetivos incluyen: evaluación antropométrica y bioquímica.³⁴

Según la OMS la evaluación del estado nutricional se define como la interpretación de la información obtenida de estudios antropométricos, bioquímicos y/o clínicos que se utilizan para determinar la situación nutricional de individuos o poblaciones.^{35, 36}

Los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística serán evaluados como mínimo, una vez al mes durante los primeros 12 meses tras el diagnóstico, y cada tres meses después de dicha fecha.³

Evaluación clínica.

Anamnesis.

Se recoge de forma detallada los datos de su situación actual (función pulmonar, infecciones respiratorias recientes, síntomas digestivos, tratamiento pautado y grado de su cumplimiento).

Encuesta dietética.

Durante tres a cinco días se realiza una recogida de lo que el paciente ingiere en cada comida, preguntando qué consume habitualmente, cantidad aproximada, tipo y textura del alimento, frecuencia diaria o semanal de los principales grupos de alimentos preferidos o rechazados y alternativas utilizadas para aumentar el aporte

energético. Todo lo anterior es de utilidad para determinar la ingesta diaria calórica, así como de micro y macronutrientes, con el fin de poder ajustar la dieta a las necesidades de cada niño. Aunque esto no brinda una información cuantitativa precisa, ayuda a recoger cuáles son los hábitos alimentarios del paciente para poder establecer las recomendaciones dietéticas adecuadas.³⁶

Exploración física.

Siempre se realiza con el niño desnudo, de forma que se pueda identificar cambios en la composición corporal (pliegues de adelgazamiento, pérdida de masa grasa, calidad de la masa muscular), así como signos carenciales específicos. Además, se valora el aspecto general, la presencia de edemas, deformidades torácicas, acropaquias, masas o visceromegalias.

A partir de los nueve años en las niñas y de los 10 años en los niños, se evalúa también el estadio puberal. En muchos pacientes con FQ el desarrollo puberal está retrasado, relacionándose en la mayoría de los casos con un fallo de crecimiento secundario a un estado nutricional inadecuado más que con una alteración endocrina.³⁷

Evaluación antropométrica.

En antropometría no hay que olvidar que el niño, en cada momento de su vida, tiene un peso ideal dependiente de su talla. Por ello, en una situación aguda de malnutrición, inicialmente se detendrá la ganancia ponderal, manteniéndose la velocidad de crecimiento (relación peso/talla y/o IMC disminuidos). Sin embargo, si evoluciona hacia la cronicidad asociará detención del crecimiento. En los lactantes y niños pequeños estas alteraciones se producen muy rápidamente por estar en un periodo de máxima velocidad de crecimiento.³⁸

Peso: es la medición antropométrica más importante, fácil de determinar, de bajo costo, y la más empleada para cuantificar el estado nutricional. Pesar, continúa siendo un buen método de valoración nutricional, por su precisión y rapidez. Valora la masa corporal e informa el estado nutricional actual.^{35,36,38}

Talla: constituye una de las dimensiones corporales más utilizadas debido a la sencillez y facilidad de su registro. Su evaluación de forma independiente no ayuda en la monitorización del estado nutricional, pues esta medición puede estar afectada

por la situación nutricional en edades tempranas, otra desventaja es que no refleja en ninguna medida los desequilibrios creados por exceso de acumulación de tejido adiposo.³⁵⁻³⁸

La desnutrición cuando se produce en la niñez y es de carácter crónico, trae aparejados un crecimiento y desarrollo deficientes, resultado de un déficit de talla para la edad, pero cuando se trata de una desnutrición aguda, la consecuencia inmediata es un déficit del peso para la talla.³⁵⁻³⁸

El peso y la talla son mediciones que junto con la edad y el sexo permiten el cálculo de índices básicos.³⁸

Índices.

Peso para la edad (P/E): indicador global de la masa corporal, involucra el conjunto de tejidos, refleja una pérdida de calorías y proteínas, pero sin expresar la calidad de las pérdidas. Evalúa el peso del niño en relación a un grupo de niños de la misma edad.^{36, 38}

Talla para la edad (T/E): evalúa la talla del niño en relación a la estatura esperada para el mismo grupo etario.³⁸

Peso para la talla (P/T): relaciona la masa corporal total con el crecimiento, es decir el peso en relación a la estatura, ante la presencia de desnutrición aguda presenta modificaciones, por efecto de la emanación. Aún en casos que no se obtenga la edad, dicha relación se convierte en un indicador confiable para analizar el crecimiento del niño.³⁸

Es posible que esta relación presente resultados que difieran con los de P/E y T/E debido a que en este último caso los datos que se relacionan son del mismo individuo, mientras que en el P/E y T/E se relacionan con los datos que debería tener un niño a esa edad, los cuales son obtenidos mediante un promedio de peso y talla de niños según la edad que presenten.^{35, 36}

Índice de masa corporal (IMC):

A diferencia de los adultos donde el IMC permanece constante, en la población pediátrica los valores son específicos para la edad. El IMC no incrementa de la misma manera conforme a la edad. En los primeros dos años tiende a descender y luego se incrementa de nuevo³⁹. El IMC predice la alteración nutricional de manera

más sensible y eficaz que otras medidas antropométricas convencionales en niños con FQ. En 2002, la Cystic Fibrosis Foundation recomendó el IMC como método ideal para la evaluación del paciente con FQ.^{39, 40}

Una vez recogidas las medidas del paciente es necesario contrastarlas con los patrones de referencia, lo que puede hacerse fácilmente mediante percentiles (o calculando puntuaciones Z). Los percentiles indican qué tanto por ciento de la población infantil de la misma edad y sexo se halla por arriba o debajo de la medición efectuada (P 50 corresponderá a la mediana).³⁸

La evaluación de los resultados obtenidos durante la antropometría, presenta un porcentaje significativo de errores, por lo que el comité de expertos de la OMS recomienda contar con tablas locales. De este modo se asegura un nivel de sensibilidad y especificidad correcto.^{35,36,38}

Índice de Waterlow:

Clásicamente, en los pacientes con FQ el índice más utilizado ha sido el porcentaje de peso estándar (porcentaje de peso ideal para la talla en p 50 o índice de Waterlow). La clasificación de Waterlow utiliza el peso, talla y la edad y los agrupa en dos índices peso/talla (P/T) y talla/edad (T/E). El P/T indica la presencia de un déficit de peso con respecto a la estatura actual (desnutrición presente o emaciación), mientras que T/E evidencia desnutrición pasada o desmedro. De esta manera es posible hacer una distinción entre los niños que están muy delgados (emaciados o con desnutrición aguda), los que son de talla baja y aquellos que son delgados y pequeños (emaciación o con desnutrición crónica agudizada).³⁷

Sin embargo, con el tiempo, se ha visto que el porcentaje de peso estándar tiene varios inconvenientes, siendo cuestionada su utilidad para detectar de forma precoz a los pacientes desnutridos en la edad pediátrica.³⁷ Por una parte, es difícil de calcular y, por otra, en los pacientes con talla por debajo del percentil 25, infra-estima el número de pacientes desnutridos, y en los pacientes con talla por encima del percentil 75 lo sobre-estima.^{29, 37}

La última recomendación de la Cystic Fibrosis Foundation (CFF) en 2008 fue utilizar el percentil de peso para la talla en los menores de dos años, el percentil de índice de masa corporal (IMC) entre los dos y los 20 años para clasificar el estado

nutricional.^{29,37} Un cambio en la velocidad de crecimiento se debe considerar un riesgo nutricional.^{29,41}

Inicialmente, el punto de corte se estableció en el percentil 25 de peso para la talla o de IMC para indicar la necesidad de una intervención nutricional, siendo esta más agresiva cuando el percentil caía por debajo del décimo.³⁷ Estudios posteriores aconsejan, no obstante, mantener un percentil por encima del 50 en todos los pacientes.^{29, 37}

Recientemente, se ha validado una prueba de cribado de riesgo nutricional para pacientes con FQ de dos a 20 años. Como parámetros de medida utiliza, además del porcentaje de IMC ya comentado, la ganancia de peso y la ganancia de talla en un período de tiempo. Según la puntuación obtenida al aplicar la prueba se clasifica el riesgo nutricional en inexistente, leve, moderado o alto.^{37, 42} Evaluación bioquímica.

Algunas determinaciones analíticas pueden ayudar en la valoración del estado nutricional.^{3,42-44} Si los aportes deficitarios se prolongan los mecanismos homeostáticos serán insuficientes para mantener niveles tisulares y circulantes del o de los nutrientes afectados, presentando valores por debajo del rango de la normalidad. También pueden verse afectadas algunas funciones enzimáticas e incluso respuestas fisiológicas en las que esté implicado el nutriente deficitario.^{35,45}

Las pruebas bioquímicas permiten detectar déficit nutricional en etapas subclínicas; por lo tanto, también permiten confirmar el déficit de nutrientes para los que se observan ingestas inadecuadas o de riesgos a partir del análisis de la ingesta. En otras ocasiones se utilizan como factores predictivos del riesgo de enfermedad.³⁵

Las principales pruebas bioquímicas que se realizan en pacientes con FQ son: la prueba de química en heces, química sanguínea y biometría hemática.⁴⁶

Evaluación pancreática y de absorción intestinal.

- Prueba de Van de Kamer: método cuantitativo que consiste en la determinación de ácidos grasos en la cantidad total de materia fecal de tres días de recolección, sin sobrecarga de grasa, pero asegurando una dieta normal para la edad, con un aporte de 35 - 40 % de calorías como lípidos o un equivalente no menor de dos g/kg/día de grasas. Es el método de elección para investigar esteatorrea.

- Quimiotripsina en materia fecal: es una prueba cuantitativa, colorimétrica. La ausencia de esta enzima en materia fecal orienta hacia la existencia de insuficiencia pancreática exocrina. Se requiere suspender el tratamiento enzimático cinco días antes de la toma de la muestra.^{45,46}

- Elastasa-1-pancreática en materia fecal: es una proteasa específica sintetizada por las células acinares del páncreas que no se altera durante el tránsito intestinal. A las dos semanas de vida alcanza los valores del adulto. Se consideran normales por encima de 200 µg/g de materia fecal; valores inferiores a 100 µg/g se asocian con insuficiencia pancreática grave. La determinación se hace en una muestra aislada de materia fecal mediante el método de enzimo-inmunoanálisis (ELISA) y no es necesario suspender el tratamiento enzimático.⁴⁷

Química sanguínea: provee información presuntiva sobre el estado fisiológico del organismo, como es la evaluación del adecuado metabolismo de carbohidratos a través de la determinación de la glucemia, el diagnóstico de dislipidemias al evaluar el perfil de lípidos (colesterol total, triglicéridos, lipoproteína de alta densidad, lipoproteína de baja densidad e índice aterogénico), la función pancreática a través de amilasa y lipasa, la función hepática con la determinación de enzimas como la aspartato aminotransferasa (AST), alanina aminotransferasa (ALT), fosfatasa alcalina (ALP) y gamma glutamil transpeptidasa (GGT). También permite evaluar la función renal a través de la creatinina, la urea y el equilibrio hidroelectrolítico mediante la cuantificación de sodio, potasio, cloro entre otros.^{46,48}

La albúmina constituye un marcador indirecto de la adecuación de la dieta. En la enfermedad crítica, es influenciada negativamente por la respuesta de fase aguda, por lo que no reflejan con exactitud el estado nutricional en niños con procesos inflamatorios⁴⁶. Sin embargo, tiene los valores predictivos positivos más altos de todos los métodos de valoración nutricional para prever complicaciones asociadas a la desnutrición. Es el mejor índice de laboratorio en la evaluación inicial de los pacientes, además es el mejor indicador de desnutrición crónica.³⁵

Biometría hemática: las concentraciones de hemoglobina permiten identificar posibles deficiencias de hierro, ácido fólico o vitamina B12.^{46,49} El recuento de linfocitos, se emplea como marcador nutricional al ser una de las técnicas de

valoración de la función inmunitaria. En la desnutrición, estará disminuido de forma paralela a la severidad de la pérdida de peso. Las anormalidades son rápidas y completamente revertidas con la mejora del estado nutricional.³⁵

Valores de Vitaminas en sangre: debido a la insuficiencia pancreática es común la deficiencia de vitaminas liposolubles por lo que un estudio de vitaminas en plasma es conveniente para determinar sus concentraciones y considerar la suplementación de vitaminas.

Balance nitrogenado: se define como la diferencia entre la ingesta y la excreción de nitrógeno, el cual ocurre principalmente en la orina y las heces. La técnica de medición requiere colección de orina y heces y medir la ingesta de tres días, lo que resulta complicado de llevar a cabo, aunado a las inexactitudes en la medición de la ingesta alimentaria y la falta de la contabilización de las pérdidas de nitrógeno por otras fuentes.^{46,49}

Problemas nutricionales más comunes.

Desnutrición.

La desnutrición se refiere a la deficiencia de macro y micronutrientes, en relación a los requerimientos de cada persona. Es el resultado de una ingesta de alimentos insuficientes que no logra satisfacer las necesidades de energía, obteniendo como resultado una pérdida del peso corporal. Por lo que se define no solo como una carencia en la ingesta de alimentos, sino también como el déficit en la absorción de nutrientes que proporcionan los alimentos ingeridos, provocando de esta manera pérdida del peso corporal y diversas complicaciones en órganos y sistemas corporales.⁵⁰

La mayoría de los signos de desnutrición en la FQ pueden estar relacionados a un déficit de energía y/o proteína o a la malabsorción de nutrientes esenciales. Las condiciones clínicas más comunes son: bajo peso, retraso del crecimiento, baja densidad mineral ósea, pérdida de masa adiposa y muscular, hipoalbuminemia, edema, sangrados, disfunción del sistema inmune y respiratorio, retraso en el desarrollo en la pubertad, etc.^{46,51}

Malabsorción y pérdidas gastrointestinales.

La malabsorción de nutrientes ocurre de manera secundaria a la insuficiencia pancreática exocrina, la disminución en la producción de sales biliares y el aumento en la viscosidad de las mucosas intestinales ocurren hasta en un 90 % de las personas con FQ. Una mala digestión afecta la disponibilidad de sustratos. Se ha observado que, en personas sin tratamiento, las pérdidas de grasa y nitrógeno son graves.^{46,52} El crecimiento se puede comprometer por la mala utilización de la energía, por el déficit de proteína y por el aumento en el catabolismo proteico, además de esto, los micronutrientes pueden inhibir de manera directa o indirecta el crecimiento a través de deficiencias específicas que pueden afectar la función pulmonar y la función inmune.⁴⁶

Anemia.

Se conoce poco acerca de la anemia en personas con FQ, sin embargo, como en muchas enfermedades, se asocia con mayor morbilidad y mortalidad. Los pacientes con anemia presentan una peor función pulmonar que aquellos que no la presentan, de igual modo se ha observado que los pacientes con anemia suelen tener deficiencias de vitaminas y algunos minerales. La malabsorción, la inflamación crónica y la hipoxia son comunes en la FQ y tienen efectos sobre el hierro que pueden influir en la presencia de anemia.⁴⁶

Deficiencias de Vitaminas.

Las deficiencias de vitaminas liposolubles A, D, E y K son comunes.^{46,53} La vitamina D junto a la vitamina K, puede vincularse con osteopenia en pacientes con Fibrosis Quística. El estrés oxidativo aumentado por la misma enfermedad crónica recurrente y colonización bacteriana provoca un consumo masivo de vitaminas antioxidantes A y E, cuyos niveles disminuidos se asocian a mayor grado de exacerbaciones pulmonares. Las deficiencias se ha visto que están asociadas con estados de salud deteriorados.¹ Por el contrario, las deficiencias de vitaminas hidrosolubles no son comunes.^{46,53}

El manejo actual de la FQ se sustenta en cinco pilares fundamentales:

- I) Diagnóstico lo más precoz posible.
- II) Mantener la vía aérea libre de secreción.
- III) Mantener la vía aérea libre de infección.

IV) Mantener un estado nutricional óptimo.

V) Manejo en centro especializado multisistémico.⁵⁴

Evidentemente al tratarse de una enfermedad multiorgánica, crónica y progresiva el tratamiento es muy complejo y es por ello que es preciso que sea realizado en centros especializados con atención y manejo multidisciplinarios.⁵³

Intervención Nutricional.

La nutrición se ha convertido en un pilar fundamental para ayudar a promover la longevidad y mejorar los resultados clínicos; por lo que la participación de Especialistas en nutrición y dietética resulta crucial. Para conseguir los resultados deseados, los pacientes requieren de un adecuado aporte energético y proteico, el correcto uso de enzimas pancreáticas y suplementación adecuada por la vía que sea necesaria.^{46,53}

La Fundación Americana de FQ, clasifica a las personas con FQ en cinco categorías y propone líneas de actuación concretas para cada grupo:

a) Primera categoría. Todos los pacientes desde el momento del diagnóstico:

- Educación nutricional.
- Consejo dietético.
- Enzimas pancreáticas.
- Vitaminas liposolubles.

b) Segunda categoría. Pacientes en riesgo nutricional. Relación peso/talla igual o mayor del 90 % del peso ideal:

- Intensificar educación nutricional.
- Aumentar ingesta calórica.
- Incrementar densidad calórica de los alimentos.
- Monitorización dietética precisa.

c) Tercera categoría. Considerada como intervención de soporte. Relación peso/talla entre 85 y 90 % del peso ideal:

- Todas las medidas anteriores.
- Suplementos orales.
- Aumentar densidad calórica de las comidas.
- Enzimas pancreáticas.

- Identificar y tratar alteraciones psicológicas, si necesario.

d) Cuarta y quinta categorías. Fase de rehabilitación nutricional. Relación peso/talla menor del 85 % del peso ideal:

- Nutrición enteral a débito continuo.

- Nutrición parenteral.^{3, 43, 55}

Recomendaciones nutricionales en pacientes con fibrosis quística.

Energía: Se recomienda una ingestión de energía entre 110 - 200 % con respecto a la población de la misma edad.^{4,41} En el requerimiento energético es importante individualizar y hacer los ajustes necesarios tomando en cuenta datos de malabsorción, estado nutricional y frecuencia de exacerbaciones pulmonares.^{4,56}

Macronutrientes: Se recomienda la siguiente distribución: lípidos 35 - 40 %, hidratos de carbono 40 – 45 % y proteínas 20 %. Las personas con fibrosis quística tienen pérdidas de proteína a través del esputo, por lo que deben consumir mayor cantidad en comparación con las personas sanas. Para evitar la pérdida de masa muscular es importante asegurar que las proteínas que se ofrezcan sean de alto valor biológico.^{4, 41,57}

Debido a que el exceso de hidratos de carbono provoca retención de CO₂, que aumenta la dificultad respiratoria, se recomienda suplementar una cantidad menor. Es importante limitar el consumo de hidratos de carbono simples y recomendar el consumo de hidratos de carbono complejos porque una de las complicaciones a largo plazo es la diabetes.^{41,58,59} En pacientes con diabetes secundaria se recomienda individualizar el tratamiento, monitorizar las glucemias y en caso de hiperglucemia considerar los edulcorantes no calóricos, sin restricción energética y con la misma distribución de macronutrientes.⁴¹

Las concentraciones de ácidos grasos esenciales se alteran, aunque los pacientes pueden verse beneficiados con la suplementación, no hay evidencia suficiente para establecer una dosis específica, por lo que la recomendación del uso rutinario de este suplemento sigue siendo controvertida.^{41, 60, 61}

Micronutrientes.

Vitamina A: las bajas concentraciones se asocian con deterioro del estado clínico, función pulmonar e incremento de las exacerbaciones pulmonares; por lo que según

edades se recomienda la dosis siguiente: 0 - 12 meses 1500 UI, 1 - 3 años 5000 UI, 4 - 8 años 5000 UI – 10 000 UI y > 8 años 10 000 UI.^{4, 41}

Vitamina D: su suplementación para mantener concentraciones es de 25 - hidroxicolecalciferol superiores a 20ng/ml, dependiendo de la edad, la dosis indicada será: 0 - 12 meses 400 UI y > 1 año 800 UI.

Vitamina E: los requerimientos se incrementan por el estrés oxidativo durante las exacerbaciones pulmonares, y con la edad. Se sugieren dosis: 0 - 12 meses 50 UI y > 1 año 100 – 400 UI.^{41, 61}

Vitamina K: se requiere la suplementación en lactantes alimentados con lactancia materna exclusiva y en recién nacidos con enfermedad hepática, con terapia de antibióticos de amplio espectro y con severa malabsorción intestinal. De 0-12 meses 0.3-1 mg y >1 año 1.0-10.0 mg.

Vitaminas hidrosolubles: no se reportan trastornos en la absorción y utilización de las vitaminas hidrosolubles, excepto de vitamina B12, que puede estar deficiente en pacientes con íleo meconial complicado a quienes se ha practicado resección del íleon terminal.^{4, 41}

Sodio: es frecuente su deficiencia, sobre todo cuando están expuestos a altas temperaturas, ejercicio o en condiciones especiales de salud y se relaciona con detención del crecimiento y pobre ganancia ponderal. La leche humana y las fórmulas infantiles son, bajas en este mineral, por lo que los lactantes están en riesgo de deficiencia.^{41, 62} Se recomienda suplementar de 1 a 2 mmol de Na /kg/día en lactantes; más de 4 mmol/kg/día a pacientes con vómito, fiebre o diarrea y ofrecer comidas saladas cuando se esté expuesto a condiciones que incrementen la producción de sudor, como las altas temperaturas y el ejercicio.⁴¹

Calcio: es importante cubrir la ingesta diaria recomendada, idealmente a través de la dieta, con la ingestión de lácteos, si es necesario se pueden proporcionar suplementos para evitar deficiencias que pueden manifestarse en individuos con fibrosis quística secundaria a la malabsorción intestinal y a una ingestión insuficiente. La correcta administración de enzimas pancreáticas ayuda a evitar que el calcio se excrete a través de las heces fecales. Ingestión recomendada según edad: 0 a 11

meses 200 mg, 1 a 3 años 450 mg, 4 a 10 años 800 mg y de 11 a 18 años 1150 mg.^{4,41}

Zinc: la deficiencia repercute negativamente en los pacientes ocasionándoles disgeusia, disminución del apetito, alteración del crecimiento y en el sistema inmunológico; además, promueve la inflamación y aumenta el estrés oxidativo.⁴¹ Se recomienda suplementar en las siguientes dosis: lactantes y niños menores de dos años 1 mg/kg/día (máximo 15 mg/día), niños de 2 - 18 años 15 mg/día.

Hierro: si los valores están disminuidos, debe diferenciarse si es por deficiencia de hierro o por inflamación crónica; para esto es necesario medir las concentraciones de transferrina, ferritina y la capacidad de fijación de hierro con el fin de determinar si la suplementación es necesaria.⁶⁰

Probióticos: el uso es controversial, ya que se han observado estudios donde reduce la inflamación intestinal, sin embargo, se necesitan más estudios en los enfermos con FQ. Se ha demostrado que, en menores de cinco meses, infantes prematuros o inmunosuprimidos no es recomendable su uso.⁴⁶

Antioxidantes: la suplementación con antioxidantes podría ayudar a reducir la oxidación. Existen diversos antioxidantes como lo son la vitamina E, beta caroteno, selenio, vitamina C, sin embargo, no se recomienda el uso de los mismos de manera rutinaria ni el uso de omega tres por falta de evidencia convincente.^{46,63}

Suplementación con enzimas pancreáticas: el re-emplazamiento enzimático es el tratamiento para la insuficiencia pancreática exocrina y está indicado en todas las edades. La dosis debe simular la respuesta del organismo a la secreción de enzimas pancreáticas y debe ajustarse de acuerdo con la clínica del paciente. Dosis de enzimas pancreáticas recomendadas, según su edad: 0 a 12 meses: 2000 - 4000 IU lipasa/120 ml de leche materna o de fórmula; 1 año a 4 años: 1000 - 2500 IU lipasa/kg/ comida. 500 - 1000 IU lipasa/g grasa y para mayores de cuatro años 500 - 2500 IU lipasa/kg/comida 500 - 4000 IU lipasa/g grasa.^{41,64}

Nutrición Artificial en la FQ.

Suplementación oral.

Si no se consigue alcanzar o mantener los objetivos nutricionales previstos, con las modificaciones de la dieta y enzimas pancreáticas, se pueden indicar suplementos

nutricionales artificiales vía oral. La suplementación nutricional oral incrementa la energía total consumida sin reducir la ingesta calórica de alimentos naturales de forma significativa.^{4,65}

A corto plazo podrían ser más eficaces mejorando parámetros antropométricos, parámetros espirométricos, el patrón de ácidos grasos o el nivel de actividad física. No obstante, los suplementos orales no confieren beneficios adicionales en el manejo nutricional de los sujetos con desnutrición moderada respecto al consejo dietético simple y monitorización a medio y largo plazo.⁶⁵

Nutrición enteral por sonda.

Algunos pacientes no son capaces de alcanzar sus metas de energía por diversas cuestiones, en estos casos la alimentación por sonda es una opción. La alimentación por sonda es por lo general bien tolerada y útil en pacientes severamente desnutridos. La infusión nocturna es rutinariamente utilizada para permitir la ingesta durante el día y maximizarla.^{46,66}

Si se prevé que la nutrición será por un corto tiempo, por ejemplo, durante la recuperación de una exacerbación respiratoria o una cirugía, la vía recomendada es la sonda nasogástrica.⁴⁶ Cuando sea necesario su mantenimiento durante largos períodos de tiempo, se emplea la gastrostomía, puesto que conllevan escasas complicaciones y son mejor toleradas que la sonda nasogástrica.⁶⁵

Nutrición parenteral.

Es una manera eficaz para la mejoría del estado nutricional en pacientes con FQ desnutridos, pero representa un tratamiento invasivo, complejo y costoso que debe ser reservado para aquellos pacientes en los que no es posible alimentar por vía enteral.^{64, 65}

DISEÑO METODOLÓGICO.

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo y transversal, en el período comprendido entre enero del 2014 y junio del 2019 con el objetivo de determinar el estado nutricional de pacientes con Fibrosis quística atendidos en el Hospital Pediátrico Universitario “Octavio de la Concepción de la Pedraja” de Holguín.

El **universo y la muestra** del estudio lo integraron los 22 niños que se les realizó diagnóstico clínico y molecular de Fibrosis Quística.

Obtención de la información.

Se realizó una amplia revisión bibliográfica del tema en la biblioteca del Hospital Pediátrico Provincial “Octavio de la Concepción de la Pedraja”, en el Centro Provincial de Información de Ciencias Médicas y en la Biblioteca de la Universidad de Ciencias Médicas de Holguín.

La información se obtuvo a través de la recolección de datos de las historias clínicas individuales, la entrevista médica y la valoración por parte de la autora del estado nutricional de cada paciente, teniendo en cuenta las variables antropométricas.

Para el cumplimiento de los objetivos propuestos en la investigación se utilizaron las siguientes variables:

-Variables sociodemográficas: edad al último ingreso (actual) y edad en que se realizó el diagnóstico, sexo, municipio de procedencia y tasa de incidencia por municipios.

-Variables antropométricas: estado nutricional según índices antropométricos al realizar el diagnóstico y en el momento del estudio (actual), parámetros bioquímicos. Se registró el peso y la talla como variables antropométricas y se expresaron los índices antropométricos según datos del Estudio Nacional de Crecimiento y Desarrollo en Cuba; se realizó además el cálculo de los índices de Waterlow I y II. En los parámetros bioquímicos se consideró los resultados de los estudios complementarios (hemograma completo y albúmina sérica) según los procedimientos establecidos por el laboratorio clínico del Hospital Pediátrico Universitario de Holguín.

Operacionalización de variables:

Variables	Tipo de variable	Escala	Descripción
Edad al último ingreso (actual)	Cuantitativa continua	Lactante: < 1 año Transicional: 1 año Pre-escolar: 2 - 4 años. Escolar: 5 – 9 años. Adolescente: 10-18 años. El límite superior de cada grupo etario se consideró hasta la edad y 11 meses con 29 días.	Período comprendido desde el nacimiento hasta la fecha actual. Se expresa en años y meses.
Edad al diagnóstico	Cuantitativa continua	Lactante: < 1 año Transicional: 1 año Pre-escolar: 2 - 4 años. Escolar: 5 – 9 años. Adolescente: 10-18 años. El límite superior de cada grupo etario se consideró hasta la edad y 11 meses con 29 días.	Período comprendido desde el nacimiento hasta la fecha actual. Se expresa en años y meses.
Sexo	Cualitativa nominal dicotómica	Masculino Femenino	Según sexo biológico de pertenencia
Municipio de procedencia	Cualitativa nominal dicotómica	Según división político administrativa actual.	Según el municipio de origen.
Tasa de incidencia por municipio de	Cuantitativa continua	Según cociente obtenido del número de casos nuevos de fibrosis	Según tasa de incidencia calculada por 100 000

procedencia		quística y la media poblacional en edad pediátrica de cada municipio de procedencia en los últimos cinco años, multiplicado por 100 000.	habitantes en edad pediátrica de cada municipio de procedencia en los últimos cinco años.
Estado nutricional	Cualitativa ordinal	Normal Desnutrido	Según tablas de valoración nutricional por percentiles e índices de Waterlow.
Anemia	Cualitativa nominal	Si No	Según valores de referencia para la edad pediátrica, establecidos por la sociedad cubana de pediatría y departamento materno infantil.
Linfopenia	Cualitativa nominal	Si No	Según valores de referencia para la edad pediátrica, establecidos por la sociedad cubana de pediatría y departamento materno infantil.
Hipoalbuminemia	Cualitativa nominal	Si No	Según valores de referencia para la edad pediátrica, establecidos por la sociedad cubana de

			pediatría y departamento materno infantil.
Intervención nutricional	Cualitativa nominal	Recibió No recibió	Según intervención nutricional recibida. Se tuvo en cuenta la prevención, suplementación y rehabilitación nutricional.

Según datos obtenidos en el Departamento de Estadística de la Dirección Provincial de Salud, se calculó la tasa de incidencia por 100 000 habitantes en edad pediátrica para cada municipio de procedencia de los pacientes fibroquísticos. Para ello se determinó la media poblacional para cada municipio en los últimos cinco años y se obtuvo la tasa de incidencia quinquenal.

Según lo establecido para la determinación del peso, se utilizó una balanza de plato SECA (Homburg Alemania) para los menores de dos años y una balanza romana de doble contrapeso SECA (Homburg Alemania) para los mayores de dos años; para la talla se utilizó un infantómetro SECA (Homburg Alemania) para los menores de dos años a los que se halló la longitud supina y con un estadiómetro SECA (Homburg Alemania) para los mayores de dos años a los cuales se les midió la estatura.

Los percentiles se correlacionaron con el estado nutricional en índices antropométricos de la siguiente manera: **ANEXO I.**

Peso/Edad:

- Normal o Típico: entre el 10p y el 90p.
- Bajo peso para la edad: menor que el 10p.
- Peso excesivo para la edad: mayor que el 90p.

Talla/Edad:

- Normal o Típico: entre el 3p y el 97p.
- Baja talla: menor que el 3p.

- Talla elevada: mayor que el 97p.

Peso/Talla o IMC/Edad:

- Normal o Típico: entre el 10p y el 90p.
- Delgado: entre el 3p y 10p.
- Desnutrido: menor que el 3p.
- Sobrepeso: entre el 90p y el 97p.
- Obeso: mayor que el 97p.

Índice de Waterlow.

Se calculó según la fórmula y el resultado obtenido se interpretó:

Waterlow I (Wasting):
$$\frac{\text{Peso real (kg)}}{\text{Peso para la talla en percentil 50}} \times 100$$

- Normal: > 90 %
- Desnutrición aguda: Leve: 80 – 90 %
Moderada: 70 – 80 %
Grave: < 70%

Waterlow II (Stunting):
$$\frac{\text{Talla real (cm)}}{\text{Talla percentil 50 para la edad}} \times 100$$

- Normal: > 95 %
- Desnutrición crónica: Leve 90 – 95 %
Moderada 85 – 90 %
Grave < 85 %

Las cifras de Hemoglobina fueron obtenidas del Hemograma, de las cuales la considera anemia los siguientes valores por edad y sexo, según lo establecidos por la sociedad cubana de pediatría y departamento materno infantil: ⁶⁷

- 1 mes: 10.0-18.0 g/l
- 2 a 6 meses: 9.0-13.0 g/l
- 6 meses a 5 años: < 11.0 g/l
- 5 a 11 años: < 11.5 g/l
- 12 a 14 años: < 12.0 g/l
- Mujer 15 años y más (no embarazada): < 12.0 g/l
- Mujer 15 años y más (embarazada): < 11.0 g/l

- Varón 15 años más: < 13.0 g/l

Recuento total de linfocitos (RTL): se obtuvo a partir del valor de leucocitos y linfocitos totales para realizar su cálculo según la siguiente fórmula:

$$\text{RTL} = \frac{\% \text{ linfocitos} \times \text{Leucocitos totales}}{100}$$

Los valores considerados fueron:

- Normal: > 2 000 RTL/mm³
- Linfopenia: < 2 000 RTL/mm³

Albúmina sérica: se expresó como hipoalbuminemia al nivel numérico consignado en el análisis químico de estudios realizados al paciente por debajo de los valores normales, considerándose:

- Normal: 35 – 50 g/l
- Hipoalbuminemia: < 35 g/l

Intervención nutricional: Se tuvo en cuenta la prevención, suplementación y rehabilitación nutricional. Como recibida las que cumplieron los 3 aspectos y no recibida las que consideraron un aspecto, pero no de la manera adecuada.

Procesamiento de la información.

Para dar cumplimiento a los objetivos se utilizaron diferentes métodos científicos y técnicas de investigación:

Métodos de investigación que se emplearon:

De nivel empírico:

- Observación Científica: permitió conocer la realidad de la presentación de hechos y realizar el registro de los datos que se consideraron relevantes.
- Estudio de la documentación: revisión de las historias clínicas para obtener la información y datos necesarios. Se realizó una revisión bibliográfica actualizada del tema.

De nivel teórico:

- Histórico-lógico: se utilizó para el análisis y determinación de los antecedentes y fundamentos teóricos metodológicos.
- Análisis y síntesis: se aplicó para revelar la actualidad del problema que se investiga, analizar los datos y simplificación de la información a procesar.

- Métodos estadísticos: Se utilizaron métodos de la estadística descriptiva en la tabulación y el procesamiento de los datos obtenidos y su distribución mediante valores absolutos y relativos (números y porcentajes), así como su representación en tablas estadísticas.

Procesamiento estadístico:

Con vista a evaluar el estado nutricional en pacientes fibroquísticos la información se procesó mediante métodos estadísticos descriptivos, llevándose a cuadros de distribución de frecuencia simple y doble entrada; se utilizó una calculadora estándar, las tablas de valoración nutricional y una computadora Asus. Los datos fueron recogidos a través de una base de datos en Microsoft Excel, de Windows 7 que confeccionó la autora y se procesaron estadísticamente. Se realizó un análisis y discusión de la información obtenida y se comparó los resultados con autores nacionales y extranjeros; se arribó a conclusiones que corresponden a los objetivos planteados en la investigación. Los resultados obtenidos se presentaron en tablas de frecuencias para mejor comprensión, análisis y discusión de los resultados.

Se determinó la frecuencia absoluta (número de casos) y relativa (porcentaje) en la distribución de las frecuencias conformadas. Para los porcentajes de interés, se calculó su intervalo de confianza con el 95 % de confiabilidad (IC al 95 %). Se realizó un análisis descriptivo porcentual de los resultados y se utilizó una prueba de chi cuadrado (X^2) con un nivel de significación $\leq 0,05$ para determinar asociación entre las variables propuestas en los objetivos.

Consideraciones éticas:

La realización de esta investigación estuvo centrada en el principio de la beneficencia, en el respeto y la protección a los pacientes, que tributan la corriente personalista de la bioética. Se mantuvo presente en todo momento los principios éticos para la investigación médica en humanos establecidos en la declaración de Helsinki. Se solicitó la autorización al Consejo Científico del Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción de la Pedraja de la provincia Holguín y del Comité de Ética de las Investigaciones de la referida Institución, para el uso de los datos registrados en las historias clínicas individuales de los pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística. (ANEXO II)

ANALISIS Y DISCUSION DE LOS RESULTADOS.

Tabla 1. Distribución de los pacientes fibroquísticos según edad al último ingreso (actual) y sexo.

Edad	Sexo					
	Masculino		Femenino		Total	
	No	%	No	%	No	%
Lactante	1	4,55	1	4,55	2	9,10
Transicional	1	4,55	0	0,00	1	4,55
Pre-escolar	2	9,09	2	9,09	4	18,18
Escolar	7	31,82	0	0,00	7	31,82
Adolescente	5	22,73	3	13,63	8	36,35
Total	16	72,73	6	27,27	22	100,00

Fuente: Historia clínica

La tabla 1 evidencia la distribución de los pacientes fibroquísticos según edad y sexo, donde se pudo apreciar que existe un mayor número de casos en el sexo masculino, 16 lo que representó un 72,73 % del total de casos estudiados. Con respecto a la distribución en cuanto a la edad, el grupo de edades más frecuente fue el de los adolescentes, 8 en su totalidad para un 36,35 %, le continuó en frecuencia el grupo de escolares con 7 casos para un 31,82 %.

Estos resultados coinciden con lo expuesto en el estudio de Fibrosis Quística en el Hospital Pediátrico Universitario "William Soler" (1977-2016), el cual muestra un predominio del sexo masculino con un 62,1 % y de pacientes mayores de 15 años para un 42,3 % de los 95 casos estudiados.⁶⁸

Peña Sánchez⁶⁹ en un estudio de dos años, muestra similar resultado, ya que el sexo masculino representa el 73,3 %, sin embargo, la edad más frecuente es el grupo menor de un año, no coincidiendo con los resultados expuestos en este trabajo.

Fuentes Fernández G.¹³, en el año 2014 expresa que de los pacientes estudiados la mayor cantidad se mostró en el grupo de edad mayor de un año, aunque todos son del sexo masculino.

Se considera que la gran variabilidad de expresión clínica que existe en estos enfermos se debe a la heterogeneidad genética alélica que exhibe esta afección, al presentar un patrón de herencia autosómico recesivo, no existiría predominio de un sexo sobre el otro, sin embargo, existe una alta frecuencia en pacientes masculinos afectados en la mayoría literatura revisada, con un predominio de edades superiores a los diez años como expresión de un aumento de la supervivencia en esta enfermedad.

Tabla 2. Distribución de los pacientes fibroquísticos según edad al diagnóstico.

Edad al diagnóstico	Total	
	No	%
Lactante	13	59,09
Transicional	5	22,73
Pre-escolar	2	9,09
Escolar	2	9,09
Adolescente	0	0,00
Total	22	100,00

Fuente: Historia clínica

En la tabla 2 se expone la edad de los pacientes al momento del diagnóstico, se evidenció un predominio en el diagnóstico en el grupo de los lactantes con 13 casos, (59,09 %), más de la mitad de los casos estudiados fueron diagnosticados precozmente. Coinciden estos resultados con lo expuesto en el estudio Fibrosis Quística en el Hospital Pediátrico Universitario "William Soler" (1977-2016)⁶⁸ y con el estudio de 20 años realizado en el Hospital Pediátrico Docente de Centro Habana,⁷⁰ en los cuales predominó el grupo de los lactantes al diagnóstico con 60 % y 58,5 % respectivamente.^{68,70}

El predominio en el estudio realizado del diagnóstico precoz, permite una intervención nutricional temprana, fundamental en los pacientes en la edad pediátrica para lograr mantener un crecimiento adecuado antes de que aparezcan los signos clínicos de afectación nutricional crónica.

El intervalo antes de los primeros síntomas puede ser variable, pero generalmente comienza en etapas tempranas de la vida. La mejoría en la sobrevida de los pacientes con FQ ha sido posible gracias al diagnóstico precoz.

Tabla 3. Incidencia de la fibrosis quística en la edad pediátrica según municipio de procedencia.

Municipio de procedencia	No de pacientes fibroquísticos	Población media en edad pediátrica	Incidencia (por 100 000 habitantes)
Holguín	7	77 031	9,09
Báguanos	2	11 334	17,65
Cacocum	2	9 645	20,74
Gibara	2	14 732	13,58
Mayarí	2	22 398	8,93
Moa	2	19 273	10,38
Sagua de Tánamo	2	11 771	16,99
Banes	1	16 666	6,00
Cueto	1	7 539	13,26
Rafael Freyre	1	11 928	8,38
Total	22	232 565	9,46

Fuente: Historia clínica

En la tabla 3 se expone la incidencia de la fibrosis quística en la edad pediátrica según municipio de procedencia, en la cual existió un mayor número de pacientes procedentes del municipio Holguín, con un total de 7 pacientes, sin embargo, al tener en cuenta la población media en edad pediátrica por municipios de procedencia en los cinco años de estudio y determinar la tasa de incidencia por 100 000 habitantes se demostró que el municipio más afectado fue Cacocum con una tasa de incidencia de 20,74, de igual modo los municipios de Báguanos y Sagua de Tánamo presentaron una alta tasa de incidencia de 17,65 y 16,99 respectivamente.

Llamó la atención el número de enfermos, lo que sugiere que existe una alta prevalencia de portadores heterocigotos en Holguín para mutaciones que codifican a

la Fibrosis Quística, condición solo posible para padres heterocigotos, los cuales tienen un riesgo de un 25 % de tener descendencia enferma. Otra alternativa bien estudiada es el fenómeno de endogamia que explica que cuando se producen matrimonios consanguíneos, aumenta la probabilidad de que aparezcan individuos enfermos de afecciones con patrón de herencia autosómica recesiva como la que expresa esta enfermedad genética. El Instituto Nacional de Genética identificó a la provincia de Holguín, como la de mayor porcentaje de matrimonios consanguíneos.⁶⁹

Tabla 4. Distribución de pacientes según índice antropométrico y estado nutricional al diagnóstico y actual.

Índice antropométrico	Estado nutricional								
	Al diagnóstico				Actual				
	Normal		Desnutrido		Normal		Desnutrido		
	No	%	No	%	No	%	No	%	
Peso para la edad (n=<1 año)	4	30,77	9	69,23	0	0,00	2	100,00	p=0.9950
n=13 al diagnóstico									
n=2 actual									
Talla para la edad (n=22)	17	77,27	5	22,73	15	68,18	7	31,82	p=0.7399
Peso para la talla (n=22)	9	40,90	5	22,73	8	36,36	11	50,00	p=0.1139
IMC (n=>2 años)	2	50,00	2	50,00	8	42,11	8	42,11	p=0.7925
n=4 al diagnóstico									
n=19 actual									
Waterlow I (n=22)	8	36,36	14	63,64	8	36,36	14	63,64	p=0.7594
Waterlow II (n=22)	9	40,90	13	59,10	13	59,10	9	40,90	p=0.3699

Fuente: Historia clínica

En la tabla 4 se correlaciona el estado nutricional al diagnóstico y actual según el índice peso para la edad, que evidenció 9 casos para un 69,23 % y 2 para un 100% de pacientes menores de un año bajo peso para la edad respectivamente. Ningún paciente presentó peso excesivo para la edad en el estudio realizado. Al comparar la proporción, mediante el procesamiento estadístico de tipo Chi cuadrado independencia, no existió diferencias estadísticamente significativas entre los niños con bajo peso para la edad en ambas evaluaciones.

Rondón Peña,¹⁶ en su estudio “Evaluación antropométrica de pacientes con fibrosis quística asociada a mutaciones genéticas” realizado en Granma en el año 2014, reporta según percentiles de peso para la edad, que 73,7 % (14 pacientes) se ubicaba entre 10 y 90 percentil, con un peso adecuado para la edad, mientras 26,3 % (cinco afectados) se situó en menos de 10 percentil. Este estudio exhibe menor número de casos con bajo peso para la edad con respecto a los resultados obtenidos en el presente trabajo, en el cual se muestran cifras prácticamente iguales entre los niños con peso adecuado y con bajo peso.

La relación peso para la edad es un índice global del estado de nutrición, que refleja la masa corporal relativa a la edad, es el indicador más valioso para la evaluación del crecimiento en los menores de un año.

En la FQ diversos trabajos han relacionado la talla con la supervivencia e incluso otros observan un deterioro significativo de la misma a partir de la pubertad, de ahí que a esta edad la vigilancia de la velocidad de crecimiento deba de ser mucho más estrecha.³⁸

La relación talla para la edad posibilita evaluar el crecimiento lineal alcanzado, y su insuficiencia se asocia con deficiencias nutricionales por períodos largos o repetidos. De igual modo, la falta de talla para la edad se interpreta como desnutrición crónica.¹⁶

Se correlaciona el estado nutricional según talla para la edad al diagnóstico y en el momento actual, la cual evidenció un predominio de 17 casos normales o típicos para un 77,27 % al diagnóstico y 15 casos para un 68,18 % en la evaluación actual, a pesar de haber incrementado en dos el número de pacientes con afectación de la

talla, existió menor proporción de baja talla con cinco y siete casos para un 22,73 % y 31,82 % respectivamente. Ninguno de los casos estudiados presentó talla elevada para la edad.

Se realizó un procesamiento estadístico de tipo Chi cuadrado independencia, y se comprobó que no existió diferencias estadísticamente significativas entre ambas evaluaciones.

Igual resultado presenta Rondón Peña,¹⁶ al relacionar la talla con la edad, la mayoría de los pacientes presentan talla normal (14 de ellos, para 73,7 %); el restante 26,3 % baja talla para la edad,¹⁶ lo que coincide con los datos aportados en esta investigación.

La relación peso/talla, al comparar estas medidas independientemente de la edad, detecta precozmente la malnutrición aguda³⁸.

En la tabla 4 se relaciona el estado nutricional según peso para la talla al diagnóstico y actual, en la cual se observó que al diagnóstico los nueve pacientes que se encontraban dentro del percentil normal o típico para un 40,90 % fueron el mayor grupo y solo cinco casos fueron valorados como desnutridos lo que representó un 22,73 %; mientras que al evaluar los casos según estado nutricional actual el mayor número de pacientes (11 casos) correspondió al grupo de los desnutridos con un 50 % que corresponde con la mitad de los casos estudiados. No fueron expuestos en tablas los casos clasificados como delgados los cuales representaron ocho pacientes para un 36,36 % al diagnóstico y 3 en la valoración actual para un 13,64%. Ninguno de los casos estudiados fue clasificado como sobrepeso u obeso.

A pesar de este incremento en el número de casos desnutridos tras la realización de un procesamiento estadístico de tipo Chi cuadrado de independencia, se comprobó que no existió diferencias estadísticamente significativas entre ambas evaluaciones.

Estos resultados difieren con los publicados por Rondón Peña,¹⁶ que en su estudio destaca que solo 31,5 % de los afectados se encuentran por debajo de 3 percentil, y se les evaluó como desnutridos,¹⁶ así como con los resultados del estudio “Fibrosis Quística en el Hospital Pediátrico Universitario William Soler (1977-2016)” el cual expone 18 niños fibroquísticos (69,4 %) valorados como normales o eutróficos según valoración nutricional actual.⁶⁸

La desnutrición constituye una de las complicaciones más frecuentemente encontradas en la evolución de los pacientes con fibroquísticos; por ello, se debe realizar la valoración nutricional de forma seriada, tras el diagnóstico. En tal sentido, el control antropométrico se realiza de acuerdo con la edad y la evolución clínica del afectado.¹⁶

El IMC predice la alteración nutricional de manera más sensible y eficaz que otras medidas antropométricas convencionales en niños con FQ.⁴⁶

En la tabla 4 se relaciona el estado nutricional según IMC para la edad en mayores de dos años al diagnóstico y actual. Encontrándose al diagnóstico cuatro pacientes con igual proporción dos casos (50 %) evaluados como normales y dos como desnutridos. En la evaluación actual se obtuvo igual número de pacientes ocho (42,11 %) valorados como normales y desnutridos.

No fueron expuestos en la tabla los tres casos (15,78 %) clasificados como delgados en la valoración actual. No se encontraron pacientes sobrepesos ni obesos en el estudio para este índice antropométrico. Tras la realización de un procesamiento estadístico de tipo Chi cuadrado independencia, se comprobó que no existieron diferencias estadísticamente significativas entre ambas evaluaciones.

En la literatura revisada no existen estudios recientes donde se describa el uso del IMC para la evaluación nutricional en pacientes fibroquísticos en edad pediátrica.

La mayoría de los autores aún emplean el índice peso para la talla como método principal para la valoración nutricional, a diferencia de lo recomendado por la Cystic Fibrosis Foundation, la cual propone el IMC como método ideal para la evaluación del paciente con FQ.⁴⁶

Entre los numerosos índices que relacionan el peso y la talla, se encuentra el de Waterlow, que permite, además, clasificar la intensidad de la desnutrición para determinar el tipo de intervención nutricional que se requiera.

La tabla 4 asocia el estado nutricional según índice de Waterlow I al diagnóstico y actual. Se comprobó menor número de casos sin afectación nutricional, ocho casos para un 36,36 % tanto al diagnóstico como actual. Sin embargo, al realizar la sumatoria de las subclasificaciones de la subnutrición por este índice existió un predominio de casos desnutridos (14 casos) para un 63,64 % en ambos períodos de

evaluación. Constatándose mediante este índice mayor número de casos desnutridos que al emplear el peso para la talla.

A pesar de estos datos, al comparar las proporciones tras la realización de un procesamiento estadístico de tipo Chi cuadrado independencia, no existieron diferencias estadísticamente significativas entre ambas evaluaciones.

Rondón Peña,¹⁶ al evaluar la relación peso/talla en su estudio, diagnostica seis pacientes como desnutridos; sin embargo, al aplicar el índice de Waterlow suma un séptimo paciente a esta categoría, aún cuando presentaba una combinación de indicadores peso/talla, peso/edad y talla/edad, normales, a pesar de que presenta menor número de casos desnutridos, coincide con los resultados de este estudio al reconocer que el índice de Waterlow I permite identificar de una forma precoz la afectación nutricional.

Al tener en cuenta que en los pacientes con talla por encima del percentil 75, el índice de Waterlow sobreestima el riesgo de subnutrición, consideramos no sea el percentil más adecuado o de mayor utilidad para la realización de la valoración nutricional.

El índice de Waterlow II o porcentaje de talla estándar cataloga la subnutrición crónica con repercusión en la talla (stunting).⁷¹

En la tabla 4 se relacionan el estado nutricional según índice de Waterlow II al diagnóstico y actual. Al diagnóstico el mayor número de casos (13 casos) presentó desnutrición para un 59,10 %, lo que se corresponde con un estancamiento de la talla; mientras que en la valoración actual la mayor parte de los pacientes 13 (59,10 %).

Al comparar las proporciones de los casos según la evaluación nutricional en ambas mediciones no se obtuvo diferencias estadísticamente significativas tras la realización de un procesamiento estadístico de tipo Chi cuadrado de independencia. Sin embargo, en relación a la cantidad de pacientes con afectación de la talla mediante la evaluación del índice talla para la edad, el índice de Waterlow II, mostró mayor número de casos.

Es necesario señalar que de igual forma los resultados obtenidos, al determinar el índice de Waterlow II, pudiesen estar influenciados por la sobrestimación del riesgo de subnutrición a aquellos pacientes con talla superior al 75 percentil.

En la literatura revisada no se encontró estudios de pacientes fibroquísticos en edad pediátrica que emplearan el índice de Waterlow II.

Tabla 5. Estado nutricional según municipio de procedencia.

Municipio	Estado Nutricional					
	Normal		Delgado		Desnutrido	
	No	%	No	%	No	%
Holguín	3	37,50	1	33,33	3	27,27
Báguanos	1	12,50	0	0,00	1	9,09
Cacocum	1	12,50	1	33,33	0	0,00
Gibara	1	12,50	0	0,00	1	9,09
Mayarí	0	0,00	0	0,00	2	18,18
Moa	1	12,50	0	0,00	1	9,09
Sagua de Tánamo	1	12,50	0	0,00	1	9,09
Banes	0	0,00	0	0,00	1	9,09
Cueto	0	0,00	0	0,00	1	9,09
Rafael Freyre	0	0,00	1	33,33	0	0,00
Total	8	100,00	3	100,00	11	100,00

Fuente: Historia clínica

En la tabla 5 se muestra el estado nutricional según municipio de procedencia, en la misma se observó que la mayor cantidad de casos de los 11 pacientes desnutridos, procedían del municipio Holguín con tres pacientes lo que representó un 27,27 %, seguido de Mayarí con 2 casos para un 18,18 %.

El predominio de casos desnutridos procedentes del municipio Holguín está relacionado con que precisamente en este municipio, se encuentran el mayor número de pacientes fibroquísticos, a pesar de estos encontrarse en el municipio

cabecera donde el acceso a los servicios médicos especializados es mucho más fácil en comparación con el resto de enfermos que habitan en otros municipios.

Estos resultados son similares con lo expuesto por Peña Sánchez⁶⁹ en su estudio, en el cual la distribución de pacientes fibroquísticos desnutridos predomina en el municipio de Holguín con 3 pacientes, para un 33 %.

Tabla 6. Parámetros bioquímicos según estado nutricional.

Parámetros bioquímicos (n=22)	Estado nutricional			
	Desnutrido		Normal	
	No	%	No	%
Anemia (p=0.058)	11	50,00	4	18,18
Linfopenia (p=0.9736)	9	40,91	2	9,09

Fuente: Historia clínica

En la tabla 6 se muestran los parámetros bioquímicos según estado nutricional, observándose la presencia de anemia en los 11 casos valorados como desnutridos según peso para la talla, lo que representó el 50 % del universo de estudio. La linfopenia estuvo presente en 9 pacientes desnutridos para un 40,91 %; lo que evidenció una mayor afectación de los parámetros bioquímicos en los pacientes desnutridos. La hipoalbuminemia no estuvo presente en ninguno de los casos estudiados. Se realizó un procesamiento estadístico de tipo Chi cuadrado de independencia, se comprobó al comparar las proporciones, que no existió diferencias estadísticamente significativas entre el estado nutricional y la afectación bioquímica.

El estado nutricional no puede evaluarse solo a partir de mediciones antropométricas, los valores bioquímicos permiten ajustar el tratamiento nutricional de acuerdo a los valores obtenidos e incluso reconocer la presencia de estados deficitarios antes de que se instauren los signos clínicos de desnutrición.

La respuesta inmune y el estado nutricional del paciente son entidades inseparables, un paciente desnutrido se encuentra en riesgo incrementado de sepsis debido a depresión del sistema inmune que acompaña a la desnutrición. Entre las alteraciones que produce la desnutrición energética nutrimental en el sistema inmunológico se

encuentra la disminución del conteo total de linfocitos, un método de laboratorio fácil de realizar y puede alertar que el paciente está en riesgo incrementado de sepsis.⁶ En la literatura revisada no se encontró ningún estudio en pacientes fibroquísticos de edad pediátrica que emplearan los resultados de parámetros bioquímicos en relación con la desnutrición.

Tabla 7. Distribución de pacientes según estado nutricional e intervención nutricional recibida.

Estado nutricional	Intervención nutricional					
	Recibió		No recibió		Total	
	No	%	No	%	No	%
Normal	0	0,00	8	38,09	8	36,36
Delgado	0	0,00	3	14,29	3	13,64
Desnutrido	1	100,0	10	47,62	11	50,00
Total	1	4,55	21	95,45	22	100,00

Fuente: Historia clínica

En la tabla 7 se muestra la distribución de pacientes según estado nutricional e intervención nutricional recibida, observándose que, del total de casos estudiados, 21 pacientes no recibieron intervención nutricional lo que representó un 95,45 %. Evidentemente este resultado guarda estrecha relación con la alta prevalencia de pacientes desnutridos descritos en la investigación.

Aunque se realizó una adecuada valoración nutricional no se tuvieron en cuenta los diferentes niveles de intervención nutricional: la prevención, suplementación nutricional, además rehabilitación nutricional que alguno de ellos pudo haber sido acreedor. En aquellos pacientes que requieran suplementación o rehabilitación la frecuencia de los controles clínicos estará determinada por la situación de cada caso en particular.

En la literatura revisada se pudo comprobar que no existe en nuestro país un protocolo de intervención nutricional en pacientes fibroquísticos.

La FQ puede causar una elevada y prematura mortalidad. Durante el desarrollo de esta investigación fallecieron cuatro pacientes, lo que representó un 18,18 % del total

de casos estudiados, a las edades de cinco meses, 8, 9 y 14 años, con predominio del sexo masculino (tres casos); cabe destacar que los cuatro niños fibroquísticos fallecidos, se encontraban desnutridos, los cuatro también, presentaron anemia y linfopenia.

Coinciden estos resultados con Fuentes Fernández G.¹³ en su estudio, en el cual expone 15 pacientes fallecidos, con edad promedio de 9,4 años, lo que representa el 18 % de los pacientes atendidos en el periodo analizado, con predominio de los varones (10-66,67 %). Al fallecer todos estaban desnutridos.

Se considera que el fallecimiento de estos pacientes en las edades antes señaladas y la desnutrición presentada guarda estrecha relación con los períodos críticos de mayor riesgo nutricional. Los primeros 12 meses después de realizado el diagnóstico o el primer año de vida en lactantes diagnosticados precozmente y, en segundo lugar, el período peri-pubertad caracterizado por un rápido crecimiento, alta demanda energética y menor adherencia al tratamiento. Por lo que se propone un protocolo de Intervención Nutricional.

CONCLUSIONES

- ✚ La falta de intervención nutricional a pesar del diagnóstico precoz de la enfermedad, influyó en el mal estado nutricional de los pacientes fibroquísticos.

RECOMENDACIONES

✚ Se propone un Protocolo para la intervención y manejo nutricional de los pacientes fibroquísticos. **ANEXO III**

✚ Se sugiere la puesta en práctica del Protocolo de intervención nutricional en el Hospital Pediátrico de Holguín.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Castro Criollo MF. Factores de riesgo del deterioro nutricional de los niños con fibrosis quística y su morbilidad. Hospital Francisco de Icaza Bustamante. 2014-2015. Guayaquil-Ecuador. (Tesis para optar por el título de especialista en Pediatría). 2018. Disponible en: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/28608>
2. Rojo M. Fibrosis quística o mucoviscidosis. En: De la Torre E, Pelayo E. Pediatría. Tomo III. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2007. p. 1012-54
3. Garriga M, Horrisbergera A, Ruiz A, Catalána N, Fernández G, Suarez M, et al. Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ) Rev Esp Nutr Hum Diet. 2017; 21(1): 74 – 97. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S2174-51452017000100009&lng=es&nrm=iso
4. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, PanchevaR, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr. 2016; 35(3): 557-77. Disponible en: http://www.espen.org/files/ESPEN-Guidelines/2_ESPEN-ESPGHAN-ECFS_guidelines_on_nutrition_care_for_infants_children_and_adults_with_cystic_fibrosis.pdf
5. Forster S, Gariballa S. Age as a determinant of nutritional status: A cross sectional study. Nutr J. 2005; 4:28. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1291398/>
6. Socarrás MM, Bolet M, Rodríguez Fidel. Seguimiento nutricional de los pacientes fibroquísticos en el Hospital Universitario General Calixto García. Revista Habanera de Ciencias Médicas 2010; 9(4) 560-568. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2010000400016
7. Bousoño C, Pérez J. Fibrosis quística: del ayer al hoy. En: Salcedo Posadas A, Gartner S, Girón Moreno RM, García Novo MD. Tratado de fibrosis quística. Editorial Justim s.l. 2012. pp. 17-27. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado_fibro_quistica.pdf

8. Riordan JR, Rommers JM, Karen BS; Alon N, Razmahel R, Grezelczak Z et al. Identification of the Cystic Fibrosis gene: cloning and characterization of the complementary DNA. Science 1989; 245: 1066- 1073. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2475911>
9. González Valdés JA, Abreu Suárez G, Rodríguez Cala F. Reseña histórica de la fibrosis quística y su estudio y tratamiento en Cuba. Revista Cubana de Pediatría. 2014; 86(4):535-540. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312014000400015
10. Diagnóstico De Fibrosis Quística En La Edad Pediátrica. México: Instituto Mexicano del Seguro Social, 2013. Disponible en: <http://www.imss.gob.mx/profesionales/guiasclinicas/Pages/guias.aspx>
11. Vázquez Cordero C, Baranda García F. Diagnóstico y seguimiento de la fibrosis quística. En: Salcedo Posadas A Gartner S, Girón Moreno RM, García Novo MD. Tratado de fibrosis quística. Editorial Justim s.l. 2012. pp. 108-147. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado_fibro_quistica.pdf
12. Ruiz de Valbuena M. Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias. Pediatr Integral 2016; XX (2): 119–127. Disponible en : https://www.pediatrintegral.es/wp-content/uploads/2016/xx02/05/n2-119-127_MartaRuiz.pdf
13. Fuentes Fernández G, Portuondo Leyva R. Caracterización de pacientes fibroquísticos fallecidos en el curso de su enfermedad. Revista Cubana de Pediatría. 2014;86(3):344-353. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312014000300009
14. Programa Nacional de Fibrosis Quística. Orientaciones Técnicas Programáticas para Diagnóstico y Tratamiento [home page en Internet]. Grupo Técnico. Programa de Fibrosis Quística Unidad de Salud Respiratoria; Chile 2012 [citado 13 de septiembre de 2018]. Disponible en: <http://www.fibrosisquisticachile.cl/PDF/GUIA-CLINICA-FQ-2012.pdf>
15. Vázquez Alcántara KJ, Alejandro García A, García Sancho Figueroa MC. Descripción clínica de pacientes con fibrosis quística en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, 1995-2008. Rev Inst Nal Enf Resp Mex. Abril-Junio

2009; 22(2):84-9. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=23376>

16. Rondón Peña M, Mustelier Necolarde S; Vázquez Velázquez E; Osorio Caballero I; Montero Verdecia D. Evaluación antropométrica de pacientes con fibrosis quística asociada a mutaciones genéticas. MEDISAN. 2014; 18(8):1118. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=368445166008>

17. Rodríguez Cala F, Venero Fernández SJ. Panorama nacional de la fibrosis quística. Taller de Fibrosis Quística. Conferencia. La Habana. 2017. Disponible en: <http://www.revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/882/358>

18. Egan M. Fibrosis quística. En: Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF, Behrman RE. Nelson Tratado de Pediatría. 20 edición. Elsevier España, S.L. 2016. 403:2196-2211. Disponible en: <https://booksmedicos.org/nelson-tratado-de-pediatria-20a-edicion/>

19. Gartner S, Salcedo Posadas A, García Hernández. Enfermedad respiratoria en la fibrosis quística. Protocdiagn ter pediatr. 2017; 1:299-319. Disponible en: <http://www.aeped.es/documentos/protocolos-neumologia>

20. Escobar H, Sojo A. Fibrosis quística. Protocolo de diagnóstico y tratamiento. Sociedad Española de Pediatría. 2002. Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos>

21. Barrios C. Epidemiología e Infecciones Respiratorias en pacientes con Fibrosis Quística. Revista Pediátrica del Perú, 2013, pp. 82-89. Disponible en: <http://200.62.146.19/BVRevistas/rpp/v61n2/pdf/a02v61n2.pdf>

22. Gutiérrez HH. Implementación de atención multidisciplinaria en pacientes con Fibrosis Quística. Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica. 2016. Disponible en: <https://www.neumologia-pediatria.cl/wp-content/uploads/2017/07/paciente-fq.pdf>

23. World Health Organization. Classification of cystic fibrosis and related disorders. Report of a Joint Working Group of WHO/icF(M)A/ecFS/ecFTn, 2001 (reprinted in: J cyst Fibros. 2002; 1: 5-8). Disponible en: <https://www.who.int/iris/handle/10665/66718>

24. Alfonso Franch M, Castellano G. Conceptos generales de nutrición. Requerimientos nutricionales. En: Comité de Nutrición de la AEP. Manual Práctico de

- Nutrición en Pediatría. Eragon. 2007. 1: 1-12. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/manual_nutricion.pdf
25. Lama More RA, Moráis López A. Fisiología de la malnutrición. En: Salcedo Posadas A Gartner S, Girón Moreno RM, García Novo MD. Tratado de fibrosis quística. Editorial Justim s.l. 2012. p. 351-58. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado_fibro_quistica.pdf
26. Tabernero da Veiga S. Estudio longitudinal sobre el consumo energético en pacientes diagnosticados de fibrosis quística [tesis]. Madrid: Universidad Autónoma; 2003. Disponible en: <https://www.yumpu.com/es/errorcode/status/404>
27. Barrio Gómez de Agüero MI. Factores determinantes de la tolerancia al ejercicio en niños con fibrosis quística. Relación con parámetros clínicos, nutricionales, inflamatorios y de estrés oxidativo [tesis]. Madrid: Universidad Autónoma; 2010. Disponible en: https://repositorio.uam.es/bitstream/handle/10486/5064/32437_barrio_gomez_de_ag_%FCero_maria_isabel.pdf?sequence=1
28. Joint WHO/FAO/UnU Expert consultation. Protein and amino acid requirements in human nutrition. World Health Organ Tech Rep Ser. 2007;(935):1-265. Disponible en: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/43411>
29. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H; Clinical Practice Guidelines on Growth and nutrition Subcommittee; Ad Hoc Working Group. Evidence-based practice recommendations for nutrition related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. J Am diet Assoc. 2008;108(5):832-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18442507>
30. Littlewood JM, Wolfe SP, Conway SP. Diagnosis and treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis. PediatrPulmonol. 2006;41(1):35-49. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16288483>
31. Hardin DS, Leblanc A, Marshall G, Seilheimer DK. Mechanisms of insulin resistance in cystic fibrosis. Am J Physiol Endocrinol Metab. 2001;281(5): e1022-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11595659>

32. MJ Cabero Pérez, L Gaité Pindado, L Álvarez Granda. Fibrosis quística y nutrición. En: Rivero Urgell M, Moreno Aznar LA, Dalmau Serra J, Moreno Villares JM, Aliaga Pérez A, et al. LIBRO blanco de la nutrición infantil en España. Zaragoza: Prensas de la Universidad de Zaragoza. 1era edición. 2015. IV. 10: 261-66. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/libro_blanco_de_la_nutricion_infantil.pdf
33. Sojo Aguirre A, Bousoño García C. La fibrosis quística en la actualidad (II): aspectos nutricionales. Acta Pediatr Esp. 69:31-37. 2011. Disponible en: <https://medes.com/publication/64304>
34. UNICEF. Glosario de nutrición: División de comunicación. 2012; 3-12. Disponible en: <https://www.unicef.org/spanish/nutrition/>
35. Rodríguez de la Rosa M. Desnutrición en niños hospitalizados. Frecuencia y factores de riesgo. Hospital Pediátrico Provincial de Holguín. (Tesis para optar por el título de especialista en Pediatría). 2017.
36. Zayas Torriente GM. Grupo de apoyo nutricional y aspectos éticos de la atención nutricional. En: Manual de Nutrición Clínica y Dietoterapia. La Habana: MINSAP; 2015. p. 11-24.
37. Martínez Zazo A, Pedrón Giner C. Tratamiento dietético. En: Salcedo Posadas A, Gartner S, Girón Moreno RM, García Novo MD. Tratado de fibrosis quística. Editorial Justim s.l. 2012. p. 361-83. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado_fibro_quistica.pdf
38. Martínez Costa C, Martínez Rodríguez L. Valoración del estado nutricional. En: Comité de Nutrición de la AEP. Manual Práctico de Nutrición en Pediatría. Eragon. 2007. p.31-40. Disponible en: <https://www.actapediatrica.com/index.php/secciones/critica-de-libros/522-manual-pr%C3%A1ctico-de-nutrici%C3%B3n-en-pediatr%C3%ADa>
39. Lezana J. Fibrosis quística. Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento. 1ª edición. México: Editorial Intersistemas; 2008. Disponible en: <http://fibrosisquistica.org.mx/~h4u3f3d9/wpcontent/uploads/2016/04/FibrosisQuistica-2016.pdf>

40. Oliveira G, Oliveira C. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. NutrHosp. 2008; 23(Supl. 2):71 -86. Disponible en: <http://www.redalyc.org/area.oa?id=28&tipo=coleccion&pal=temperatura&year=&lan=&cou=&act=true&idp2=9350>
41. López Mejía L, Vergara Vázquez M, López Olivan F, Bautista Silva M, Guillén López S. Tratamiento nutricional en pacientes con fibrosis quística. Acta Pediatr Mex. 2018; SI (39):81S-89S. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2018/apms181j.pdf>
42. McDonald CM. Validation of a nutrition risk screening tool for children and adolescents with cystic fibrosis ages 2-20 years. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2008; 46(4):438-46. Disponible en: <https://www.andeal.org/topic.cfm?menu=5767&cat=5922>
43. Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. J Cyst Fibros. 2014; 13 Suppl 1: S23-42. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24856775>
44. Martínez Costa C, Escribano A, Núñez F, García Maset L, Luján J, Martínez-Rodríguez L. Intervención nutricional en niños y adolescentes con fibrosis quística. Relación con la función pulmonar. Nutr Hosp. 2005; 20(3): 182-8. Disponible en: <http://renhyd.org/index.php/renhyd/article/view/299>
45. Arévalo Valles JL. Factores asociados a la prevalencia de desnutrición en pacientes pediátricos. Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé. Lima. (Tesis para optar por el título de especialista en Pediatría). 2015. Disponible en: <http://docplayer.es/17191346-Factores-asociados-a-la-desnutrición-en-pacientes-pediatricos-hospital-nacional-docente-madre-nino-san-bartolome-2014-htm>
46. Uresti González II. Abordaje Nutricional en el paciente con fibrosis quística y sus complicaciones. Ciudad de México. (Proyecto Terminal para obtener el grado de Maestro en Nutrición Clínica). Agosto 2016. Disponible en: <http://catalogoinsp.mx/files/tes/055125.pdf>
47. Comités Nacionales de Neumología, Nutrición, Gastroenterología y Grupo de Trabajo de Kinesiología. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización 2019. Disponible en :

<https://www.sap.org.ar/uploads/consensos/gu-iacutea-de-diagn-oacutestico-y-tratamiento-de-pacientescon-fibrosis-qu-iacutestica-actualizaci-oacuten.pdf>

48. Olay G, Díaz P, Hernández R, Cervantes D, Presno J, Alcántara L. Determinación de intervalos de referencia para química clínica en población mexicana. Rev Latinoamer Patol Clin. 2013; 60 (1):43-51. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/patol/pt-2013/pt131e.pdf>

49. Phillips S, Jensen C. Laboratory and radiologic evaluation of nutritional status in children. Wolters Kluwer. 2016. Disponible en: <https://apps.who.int/iris/rest/bitstreams/1259910/retrieve>

50. Ávila Páez I, Martínez Béjar E. Prevalencia de riesgo de desnutrición en pacientes pediátricos de 2 a 17 años, ingresados durante las primeras 72 horas en el hospital de niños Dr. Roberto Gilbert, aplicando el cuestionario STAMP, en la ciudad de Guayaquil en el periodo de abril a julio del año 2015. Guayaquil. Ecuador. 2015. Disponible en: <http://repositorio.ucsq.edu.ec.8080/handle/3317/4669>

51. Haller W, Ledder O, Lewindon P, Couper R, Gaskin K, Oliver M. Cystic fibrosis: an update for clinicians. Part 1: Nutrition and gastrointestinal complications. Journal of Gastroenterology and hepatology. 2014; 1344-1355. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25587613>

52. Kyle U, Shekerdemian L, Coss-Bu J. Growth failure and nutrition considerations in chronic childhood wasting diseases. Nutrition in clinical practice. 2014; 30 (2): 227-238. Disponible en: <https://www.peeref.com/works/14114811>

53. Matel J. Nutritional management of cystic fibrosis. JPEN J Parenteral Enteral Nutr. 2012; 36: 60S. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22237878>

54. Fielbaum O. Manejo actual de la fibrosis quística. Rev. Med. Clin. Condes - 2017; 28(1) 60-71. Disponible en: <https://www.elsevier.es/index.php?p=revista&pRevista=pdf-simple&pii=S0716864017300159>

55. Alfonso Novo LR. Pautas nutricionales en el niño fibroquístico. Rev Cubana Pediatr. 2007; 79(3). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312007000300009

56. Hollander FM, de Roos NM, Heijerman HGM. The optimal approach to nutrition and cystic fibrosis: latest evidence and recommendations. *Curr Opin Pulm Med*. 2017; 23(6):556-61. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28991007>
57. Engelen MP, Com G, Deutz NE. Protein is an important but undervalued macronutrient in the nutritional care of patients with Cystic Fibrosis. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. 2014; 17(6): 515–20. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25295631>
58. Siwamogsatham O, Alvarez JA, Tangpricha V. Diagnosis and treatment of endocrine comorbidities in patients with cystic fibrosis. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes*. 2014; 21(5):422-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25105995>
59. Suteerotrakool O, Sanguanrungrasirikul S, Sritippayawan S, Jantarabenjakul W, Sirimongkol P, Chomtho S. Effect of a low carbohydrate diet on respiratory quotient of infants with chronic lung disease. *J Med Assoc Thai*. 2015; 98 (1): S21-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25764609>
60. Hanssens L, Thiébaud I, Lefèvre N, Malfroot A, Knoop C, Duchateau J et al. The clinical benefits of long-term supplementation with omega-3 fatty acids in cystic fibrosis patients - A pilot study. *Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids*. 2016; 108: 45-50. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27154364>
61. Oliver C, Watson H. Omega-3 fatty acids for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016; 5(1): CD002201. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26730723>
62. Knepper C, Ellemunter H, Eder J, Niedermayr K, Haerter B, Hofer P et al. Low sodium status in cystic fibrosis as assessed by calculating fractional Na (+) excretion is associated with decreased growth parameters. *J Cyst Fibros*. 2016; 15(3): 400-5. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26777601>
63. Ciofu O, Lykkesfeldt J. Antioxidant supplementation for lung disease in cystic fibrosis (Review). *The Cochrane Library* 2014, Issue 8: CD007020. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25102015>

64. Li L, Somerset S. Digestive system disfunction in cystic fibrosis: challenges for nutrition therapy. Dig Liver Dis. 2014; 46 (10):865-74. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumenI.cgi?IDARTICULO=84895>
65. Contreras Bolívar V, Oliveira Fuster C, Blasco Alonso J, Oliveira Fuster G. Actualización en nutrición en la fibrosis quística. Nutrición Clínica en Medicina. Vol. XIII - Número 1 - 2019 pp. 19-44. Disponible en: <http://www.aulamedica.es/nutricionclinicamedicina/pdf/5071.pdf>
66. Smyth A, Bell S, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P et al. European cystic society standars of care: best practice guidelines. Journal of cystic fibrosis 13. 2014: S23-242. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24856775>
67. Grupo de Trabajo de Puericultura. Departamento Materno Infantil. MINSAP. Consulta de Puericultura. La Habana. Cuba. 3era edición. 2016.
68. Sánchez Infante C, Razón Behar R, Ramos Carpenter LT, Barreiro Paredes B, Reyes López C, Cantillo Gámez H et al. Fibrosis quística en niños y su seguimiento durante 40 años 1977-2017). Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2019 Sep [citado 2019 diciembre 4]; 91(3): e882. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312019000300005&lng=es.
69. Peña Sánchez MS. Comportamiento clínico, epidemiológico y molecular de la Fibrosis Quística en la provincia de Holguín de noviembre de 2014 a noviembre de 2016. Tesis para optar por el título de especialista en Primer Grado en Pediatría. Holguín. 2017.
70. Fibrosis Quística en el Hospital Pediátrico Docente de Centro Habana. Estudio de 20 años. Taller de Fibrosis Quística. Conferencia. La Habana. 2017.
71. Marugán de Miguelsanz JM, Hinojal Torres MC, Alonso Vicente C, Redondo del Río MP. Valoración del estado nutricional. Pediatr Integral 2015; XIX (4): 289.e1-289.e6. Disponible en: https://www.pediatrintegral.es/wp-content/uploads/2015/xix04/07/n4-289e1-e6_RB_Marugan.pdf

ANEXOS

Anexo II

Aval del Comité de Ética de la Investigación

Ministerio de Salud Pública

Hospital Pediátrico Provincial de Holguín

La investigación presentada sobre el estado nutricional de los pacientes fibroquísticos ingresados en el Servicio de Respiratorio, del Hospital Pediátrico Octavio de la Concepción de la Pedraja de la provincia Holguín, de enero del 2014 a junio del 2019. Se lleva a cabo por la Dra. Migdalis Hidalgo Muñiz, Residente de Pediatría, como parte de su proyecto de terminación de Residencia para optar por el título de Especialista de Primer Grado en Pediatría, bajo la tutoría de la Dra. Aracelis Hernández García, Especialista de primer grado en Pediatría.

Los datos son confidenciales y se solicita el consentimiento de los pacientes o sus familiares para la publicación de algún dato en especial.

Autor: Dra. Migdalis Hidalgo Muñiz

Firma y cuño

Tutora: Dra. Aracelis Hernández García

Firma y cuño

Anexo I.**PESO PARA LA EDAD SEXO MASCULINO**

EDAD (MESES)	PERCENTILES (KG)						
	3	10	25	50	75	90	97
1	2.8	3.2	3.6	4.1	4.9	5.6	6.6
2	3.5	4.1	4.5	5.2	5.9	6.6	7.7
3	4.2	4.8	5.3	6.0	6.7	7.4	8.5
4	4.8	5.4	6.0	6.6	7.4	8.2	9.2
5	5.3	6.0	6.6	7.2	8.0	8.8	9.8
6	5.7	6.4	7.1	7.7	8.5	9.2	10.3
7	6.1	6.8	7.5	8.2	8.9	9.9	10.8
8	6.4	7.1	7.8	8.6	9.3	10.2	11.2
9	6.7	7.4	8.1	8.9	9.7	10.5	11.6
10	7.0	7.7	8.4	9.2	10.0	10.8	11.9
11	7.3	8.0	8.7	9.5	10.3	11.1	12.2
12	7.6	8.3	9.0	9.8	10.5	11.3	12.5
13	7.9	8.5	9.2	10.0	10.7	11.5	12.8
14	8.1	8.7	9.5	10.2	10.9	11.7	13.0
15	8.3	8.9	9.7	10.4	11.1	12.0	13.2
16	8.5	9.1	9.9	10.6	11.3	12.2	13.4
17	8.7	9.3	10.1	10.8	11.6	12.5	13.6
18	8.8	9.4	10.2	11.0	11.8	12.7	13.8
19	8.9	9.6	10.4	11.1	12.0	12.9	14.0
20	9.0	9.7	10.5	11.3	12.2	13.1	14.2

EDAD	PERCENTILES (KG)						
21	9.1	9.8	10.7	11.4	12.4	13.3	14.4
22	9.2	9.9	10.8	11.6	12.6	13.5	14.6
23	9.3	10.0	10.9	11.8	12.7	13.7	14.8
24	9.4	10.1	11.1	11.9	12.9	13.9	15.0

PESO PARA LA EDAD SEXO FEMENINO

EDAD (MESES)	PERCENTILES (KG)						
	3	10	25	50	75	90	97
1	2.8	3.2	3.6	4.1	4.7	5.2	6.1
2	3.4	3.9	4.3	4.9	5.4	6.0	6.9
3	3.9	4.5	5.0	5.7	6.2	6.7	7.6
4	4.4	5.0	5.6	6.3	6.8	7.4	8.3
5	4.8	5.5	6.1	6.8	7.4	8.1	9.0
6	5.2	5.9	6.5	7.3	7.9	8.7	9.7
7	5.6	6.3	6.9	7.7	8.4	9.2	10.2
8	5.9	6.7	7.4	8.0	8.8	9.6	10.6
9	6.2	7.0	7.7	8.3	9.1	9.9	11.0
10	6.5	7.3	7.9	8.6	9.4	10.2	11.4
11	6.7	7.5	8.1	8.8	9.7	10.5	11.7
12	7.0	7.7	8.3	9.0	9.9	10.8	11.9
13	7.2	7.9	8.5	9.3	10.1	11.1	12.1
14	7.4	8.1	8.7	9.5	10.3	11.3	12.3
15	7.7	8.4	9.0	9.7	10.6	11.5	12.5
16	7.9	8.6	9.2	9.9	10.8	11.7	12.7

EDAD	PERCENTILES (KG)						
17	8.1	8.8	9.4	10.1	11.0	11.9	12.9
18	8.2	9.0	9.6	10.3	11.2	12.1	13.1
19	8.3	9.2	9.8	10.5	11.4	12.3	13.4
20	8.4	9.3	9.9	10.7	11.6	12.5	13.6
21	8.5	9.4	10.0	10.9	11.8	12.7	13.9
22	8.6	9.5	10.1	11.1	12.0	12.9	14.1
23	8.7	9.6	10.3	11.2	12.2	13.1	14.3
24	8.8	9.7	10.4	11.3	12.3	13.3	14.5

PESO PARA LA EDAD SEXO MASCULINO

EDAD (AÑOS)	N	PERCENTILES						
		3	10	25	50	75	90	97
0.1	482	3.0	3.4	3.8	4.3	5.1	6.0	6.8
0.3	610	4.3	5.1	5.7	6.4	7.1	7.9	8.9
0.5	621	5.7	6.4	7.1	7.7	8.5	9.3	10.4
0.7	671	6.7	7.3	8.0	8.7	9.5	10.3	11.4
0.9	587	7.4	8.0	8.7	9.4	10.3	11.1	12.2
1.0	2497*	7.7	8.3	9.1	9.8	10.6	11.4	12.5
1.1	418	7.9	8.6	9.3	10.0	10.8	11.7	12.8
1.3	339	8.3	9.0	9.7	10.5	11.4	12.3	13.4
1.5	342	8.7	9.4	10.2	11.0	11.8	12.7	13.8
1.7	341	9.0	9.7	10.6	11.4	12.3	13.2	14.3
1.9	344	9.3	10.1	10.9	11.8	12.7	13.7	14.7
2.0	1585**	9.4	10.3	11.2	12.1	12.9	13.8	15.0

EDAD		PERCENTILES						
3	1402	10.8	11.8	12.8	13.8	14.9	16.0	17.5
4	1223	12.2	13.2	14.3	15.4	16.8	18.3	19.9
5	997	13.6	14.7	15.8	17.0	18.7	20.6	22.6
6	1083	15.0	16.1	17.3	18.7	20.7	22.8	25.5
7	1039	16.3	17.6	19.0	20.7	22.9	25.5	28.9
8	1094	17.8	19.3	20.8	22.7	25.1	28.0	32.4
9	1023	19.4	20.9	22.8	24.9	27.7	31.0	36.6
10	1096	20.9	22.9	24.9	27.2	30.4	34.4	41.0
11	1065	22.5	24.7	27.0	29.7	33.2	39.9	46.0
12	1559	24.4	26.8	29.3	32.7	37.0	43.9	51.5
13	1953	26.4	29.4	32.0	36.3	42.0	49.3	57.0
14	1747	29.0	32.5	36.0	41.3	47.2	54.7	63.0
15	1214	32.0	36.2	41.7	47.0	53.6	59.5	67.9
16	711	36.9	41.9	47.0	51.7	58.0	63.4	70.9
17	507	41.4	46.2	50.4	55.0	60.4	66.1	72.4
18	426	44.3	48.4	52.6	56.8	61.8	67.5	73.1
19	408	45.6	49.4	53.3	57.7	62.5	68.0	73.6

PESO PARA LA EDAD SEXO FEMENINO

EDAD (AÑOS)	N	PERCENTILES						
		3	10	25	50	75	90	97
0.1	467	2.7	3.2	3.7	4.4	5.0	5.7	6.5
0.3	625	4.2	4.8	5.4	6.1	6.7	7.4	8.4
0.5	583	5.3	5.9	6.5	7.3	8.1	8.7	9.8

EDAD		PERCENTILES						
0.7	630	6.1	6.7	7.4	8.1	8.9	9.7	10.8
0.9	588	6.7	7.4	8.1	8.8	9.6	10.5	11.6
1.0	2569	7.0	7.7	8.4	9.0	9.9	10.8	11.9
1.1	441	7.3	8.0	8.7	9.4	10.2	11.1	12.3
1.3	424	7.8	8.5	9.1	9.9	10.7	11.7	12.8
1.5	397	8.2	8.9	9.6	10.4	11.2	12.2	13.4
1.7	396	8.6	9.2	10.0	10.8	11.7	12.7	14.0
1.9	411	8.9	9.6	10.4	11.2	12.1	13.2	14.6
2.0	1679	9.0	9.7	10.5	11.4	12.3	13.4	14.8
3	1431	10.4	11.2	12.2	13.4	14.5	15.8	17.6
4	1212	11.7	12.6	13.7	15.1	16.6	18.1	20.2
5	1013	12.9	14.1	15.3	16.8	18.6	20.4	23.1
6	1048	14.3	15.5	17.0	18.7	20.8	23.2	26.8
7	1068	15.6	17.0	18.4	20.2	22.9	25.9	30.0
8	1067	17.1	18.4	20.1	22.4	25.3	29.5	34.3
9	1083	18.7	20.1	22.2	24.8	28.1	33.7	39.6
10	1662	20.4	22.1	24.5	27.3	31.7	37.9	45.0
11	2117	22.4	24.8	27.1	30.8	35.7	42.8	51.5
12	2153	24.8	27.7	30.3	35.0	40.3	48.3	57.1
13	1438	27.7	31.1	34.7	40.0	45.3	53.1	62.0
14	798	31.1	35.0	38.9	44.0	49.6	56.8	65.0
15	768	34.7	38.4	42.1	47.0	52.4	59.0	66.7
16	784	37.0	40.7	44.3	48.9	54.0	60.3	67.3
17	751	38.0	41.5	45.2	49.7	55.1	61.0	67.8

EDAD		PERCENTILES						
18	715	38.3	41.8	45.4	50.0	55.7	61.5	67.8
19	673	38.3	41.8	45.4	50.0	55.7	61.5	67.8

PESO PARA LA TALLA SEXO MASCULINO

LONGITUD SUPINA	N	PERCENTILES						
		3	10	25	50	75	90	97
50.0-51.9	75	2.9	3.2	3.4	3.7	4.1	4.6	5.2
52.0-53.9	125	3.3	3.6	3.8	4.1	4.5	5.1	5.8
54.0-55.9	101	3.6	4.0	4.3	4.6	5.1	5.6	6.4
56.0-57.9	167	4.0	4.4	4.8	5.2	5.7	6.2	7.0
58.0-59.9	172	4.4	4.9	5.3	5.8	6.3	6.9	7.6
60.0-61.9	223	4.9	5.4	5.8	6.4	6.9	7.4	8.3
62.0-63.9	257	5.4	6.0	6.4	7.0	7.5	8.0	8.9
64.0-65.9	298	6.0	6.6	7.0	7.5	8.1	8.6	9.5
66.0-67.9	379	6.5	7.1	7.5	8.1	8.6	9.2	10.1
68.0-69.9	399	7.1	7.7	8.1	8.7	9.2	9.8	10.8
70.0-71.9	404	7.6	8.2	8.6	9.2	9.7	10.3	11.3
72.0-73.9	377	8.1	8.7	9.1	9.6	10.2	10.8	11.8
74.0-75.9	293	8.6	9.1	9.5	10.1	10.7	11.2	12.2
76.0-77.9	278	9.0	9.5	9.9	10.6	11.1	11.7	12.6
78.0-79.9	184	9.3	9.8	10.3	11.0	11.6	12.1	13.0
80.0-81.9	161	9.7	10.2	10.7	11.3	12.0	12.5	13.5
82.0-83.9	176	10.0	10.5	11.0	11.6	12.3	12.9	14.0

		PERCENTILES						
84.0-85.9	200	10.3	10.9	11.4	12.0	12.7	13.3	14.5
86.0-87.9	255	10.7	11.3	11.8	12.4	13.1	13.7	15.0
88.0-89.9	259	11.1	11.7	12.3	12.8	13.5	14.3	15.8
90.0-91.9	213	11.6	12.2	12.8	13.4	14.1	14.9	16.5
92.0-93.9	160	12.1	12.7	13.3	14.0	14.7	15.7	17.2
94.0-95.9	114	12.6	13.2	13.8	14.7	15.7	16.8	18.3

PESO PARA LA TALLA SEXO FEMENINO

LONGITUD SUPINA	N	PERCENTILES						
		3	10	25	50	75	90	97
50.0-51.9	148	2.7	3.1	3.6	3.7	4.3	4.9	5.5
52.0-53.9	148	3.1	3.5	3.9	4.2	4.7	5.8	6.0
54.0-55.9	124	3.5	3.9	4.4	4.7	5.2	5.8	6.4
56.0-57.9	186	4.0	4.4	4.9	5.2	5.8	6.3	6.8
58.0-59.9	233	4.5	4.9	5.4	5.8	6.3	6.8	7.2
60.0-61.9	258	5.0	5.4	5.9	6.4	6.9	7.4	7.9
62.0-63.9	306	5.5	5.9	6.4	6.9	7.5	8.0	8.5
64.0-65.9	313	6.0	6.4	6.9	7.4	8.0	8.6	9.2
66.0-67.9	351	6.5	7.0	7.4	8.0	8.5	9.1	9.8
68.0-69.9	388	7.0	7.5	7.9	8.5	9.0	9.6	10.4
70.0-71.9	369	7.5	7.9	8.3	8.9	9.5	10.1	11.0
72.0-73.9	319	7.9	8.4	8.8	9.3	9.9	10.5	11.5
74.0-75.9	284	8.3	8.8	9.2	9.7	10.3	10.9	12.0
76.0-77.9	245	8.6	9.2	9.6	10.1	10.7	11.4	12.5

LONGITUD	N	PERCENTILES						
78.0-79.9	219	8.9	9.5	9.9	10.5	11.1	11.8	12.9
80.0-81.9	156	9.2	9.8	10.2	10.8	11.5	12.2	13.3
82.0-83.9	144	9.6	10.2	10.6	11.2	11.9	12.6	13.7
84.0-85.9	202	10.0	10.6	11.0	11.6	12.4	13.1	14.0
86.0-87.9	221	10.4	11.0	11.5	12.1	12.8	13.5	14.4
88.0-89.9	227	10.8	11.4	12.0	12.6	13.2	14.0	14.9
90.0-91.9	184	11.2	11.8	12.5	13.2	13.8	14.7	15.7
92.0-93.9	125	11.6	12.3	13.0	13.9	14.5	15.6	16.6
94.0-95.9	75	12.1	12.9	13.6	14.6	15.5	16.6	17.6

INDICE DE MASA CORPORAL SEXO MASCULINO

EDAD (AÑOS)	PERCENTILES						
	3	10	25	50	75	90	97
0.1	11.4	12.6	13.8	15.4	17.3	19.8	23.0
0.3	12.2	13.8	15.6	17.0	18.4	20.7	24.5
0.5	12.8	14.7	16.1	17.5	19.0	21.3	24.6
0.7	13.4	14.9	16.5	18.1	19.6	21.2	22.9
0.9	13.9	15.1	16.8	18.1	19.2	20.7	22.5
1.0	14.1	15.1	16.7	17.9	19.1	20.6	22.3
1.1	14.2	15.2	16.6	17.6	18.9	20.4	22.1
1.3	14.6	15.3	16.3	17.4	18.6	20.0	21.8
1.5	14.4	15.1	16.1	17.2	18.4	19.7	21.5
1.7	14.3	15.0	15.9	17.0	18.2	19.5	21.2
1.9	14.1	14.9	15.8	16.9	18.0	19.2	20.9

EDAD	PERCENTILES						
2.0	14.0	14.8	15.7	16.8	17.9	19.1	20.8
3	13.7	14.5	15.2	16.2	17.2	18.4	20.1
4	13.4	14.2	14.9	15.8	16.8	18.0	20.0
5	13.1	13.9	14.6	15.4	16.5	17.7	19.7
6	12.9	13.7	14.4	15.2	16.3	17.6	19.2
7	12.9	13.7	14.4	15.2	16.3	17.6	19.3
8	13.0	13.8	14.5	15.3	16.5	17.9	20.2
9	13.2	13.9	14.7	15.6	16.8	18.7	21.4
10	13.4	14.1	14.9	15.9	17.1	19.2	22.0
11	13.6	14.4	15.1	16.1	17.4	19.4	21.9
12	13.9	14.7	15.5	16.5	17.9	19.6	21.8
13	14.3	15.1	15.9	17.0	18.5	20.1	22.5
14	14.7	15.5	16.4	17.7	19.2	20.8	23.3
15	15.4	16.2	17.2	18.5	20.1	21.6	24.1
16	15.9	16.9	18.1	19.5	20.8	22.4	24.9
17	16.3	17.6	18.8	20.1	21.5	23.3	25.6
18	16.7	18.0	19.1	20.6	22.1	23.9	26.3
19	16.9	18.2	19.3	21.0	22.4	24.3	26.7

INDICE DE MASA CORPORAL SEXO FEMENINO

EDAD	PERCENTILES						
(AÑOS)	3	10	25	50	75	90	97
0.1	10.4	11.9	13.1	14.9	16.5	18.9	24.0
0.3	11.0	13.3	14.8	16.5	18.2	19.9	25.2

EDAD	PERCENTILES						
0.5	11.9	14.2	15.5	17.2	18.8	20.4	23.8
0.7	13.5	15.1	16.3	17.9	19.4	20.9	23.0
0.9	14.1	15.0	16.1	17.6	19.0	20.5	22.2
1.0	13.9	15.0	16.1	17.5	18.8	20.2	21.9
1.1	13.8	14.9	16.0	17.4	18.6	20.0	21.6
1.3	13.6	14.8	15.9	17.2	18.3	19.6	21.1
1.5	13.5	14.7	15.8	16.9	18.1	19.3	20.8
1.7	13.5	14.6	15.7	16.7	17.9	19.1	20.5
1.9	13.5	14.5	15.6	16.5	17.7	18.8	20.3
2.0	13.5	14.5	15.5	16.5	17.6	18.7	20.2
3	13.2	14.2	15.0	15.9	17.0	18.0	19.7
4	12.9	13.8	14.7	15.6	16.6	17.7	19.6
5	12.7	13.5	14.4	15.3	16.3	17.7	19.6
6	12.6	13.3	14.2	15.1	16.2	17.7	19.6
7	12.6	13.3	14.2	15.1	16.3	17.7	19.9
8	12.8	13.4	14.3	15.3	16.5	18.1	20.8
9	13.0	13.6	14.5	15.6	16.9	19.0	21.8
10	13.1	13.9	14.8	15.9	17.4	19.8	22.3
11	13.4	14.3	15.2	16.3	18.1	20.5	22.9
12	13.8	14.8	15.8	17.0	19.0	21.5	24.7
13	14.6	15.3	16.6	18.1	20.1	22.4	25.5
14	15.2	16.0	17.5	19.3	21.0	23.0	26.0
15	15.9	16.8	18.2	20.1	21.8	23.6	26.2
16	16.4	17.4	18.8	20.6	22.4	24.4	26.9

EDAD	PERCENTILES						
17	16.7	17.7	19.1	21.0	22.8	25.0	27.9
18	16.9	17.8	19.2	21.1	23.0	25.3	28.5
19	17.0	17.9	19.3	21.2	23.1	25.5	29.0

TALLA PARA LA EDAD SEXO MASCULINO

EDAD (MESES)	D. T.*	PERCENTILES (CM)						
		3	10	25	50	75	90	97
1	2.71	48.2	49.8	51.5	53.3	55.1	56.8	58.4
2	2.76	52.1	53.8	55.4	57.3	59.2	60.8	62.5
3	2.80	54.7	56.4	58.1	60.0	61.9	63.6	65.3
4	2.85	57.0	58.7	60.5	62.4	64.3	66.1	67.8
5	2.89	59.2	60.9	62.7	64.6	66.5	68.3	70.0
6	2.93	67.0	62.7	64.5	66.5	68.5	70.3	72.0
7	2.98	62.5	64.3	66.1	68.1	70.1	71.9	73.7
8	3.03	63.7	65.5	67.4	69.4	71.4	73.3	75.1
9	3.07	64.9	66.8	68.6	70.7	72.8	74.6	76.5
10	3.12	66.0	67.9	69.8	71.9	74.0	75.9	77.8
11	3.17	67.1	69.0	71.0	73.1	75.2	77.2	79.7
12	3.21	68.2	70.1	72.0	74.2	76.4	78.3	80.2
13	3.27	69.1	71.1	73.1	75.3	77.5	79.5	81.5
14	3.32	70.1	72.0	74.1	76.3	78.5	80.6	82.5
15	3.37	71.0	73.0	75.0	77.3	79.6	81.6	83.6
16	3.42	71.9	73.9	76.0	78.3	80.6	82.7	84.7
17	3.47	72.7	74.8	76.9	79.2	81.5	83.6	85.7

EDAD		PERCENTILES (CM)						
18	3.53	73.6	75.7	77.8	80.2	82.6	84.7	86.8
19	3.58	74.5	76.6	78.0	81.2	83.6	85.8	87.9
20	3.64	75.4	77.5	79.7	82.2	84.7	86.9	89.0
21	3.70	76.2	78.5	80.7	83.2	85.7	87.9	90.2
22	3.75	76.9	79.2	81.5	84.0	86.5	88.8	91.1
23	3.81	77.6	79.9	82.2	84.8	87.4	89.7	92.0
24	3.85	78.1	80.4	82.7	85.3	87.9	90.2	92.5

D. T.*= DESVIACION TIPICA

TALLA PARA LA EDAD SEXO FEMENINO

EDAD (MESES)	D. T.*	PERCENTILES (CM)						
		3	10	25	50	75	90	97
1	2.66	47.1	48.7	50.3	52.1	53.9	55.5	57.1
2	2.70	50.8	52.4	54.1	55.9	57.7	59.4	61.0
3	2.74	53.2	54.9	56.6	58.4	60.2	61.9	63.6
4	2.78	55.5	57.1	58.8	60.7	62.6	64.3	65.9
5	2.81	57.5	59.2	60.9	62.8	64.7	66.4	68.1
6	2.81	59.5	61.2	63.0	64.9	66.8	68.6	70.3
7	2.89	61.0	62.7	64.5	66.4	68.3	70.1	71.8
8	2.92	62.3	64.1	65.8	67.8	69.8	71.5	73.3
9	2.96	63.6	65.4	67.2	69.2	71.2	73.0	74.8
10	3.00	64.9	66.7	68.5	70.5	72.5	74.3	76.1
11	3.04	66.0	67.8	69.7	71.7	73.7	75.6	77.4
12	3.07	67.1	69.0	70.8	72.9	75.0	76.8	78.7

EDAD		PERCENTILES (CM)						
13	3.11	68.2	70.0	71.9	74.0	76.1	78.0	79.8
14	3.15	69.2	71.1	73.0	75.1	77.2	79.1	81.0
15	3.19	70.2	72.1	74.0	76.2	78.4	80.3	82.2
16	3.22	71.1	73.1	75.0	77.2	79.4	81.3	83.3
17	3.26	72.0	73.9	75.9	78.1	80.3	82.3	84.2
18	3.30	72.8	74.8	76.8	79.0	81.2	83.2	85.2
19	3.34	73.6	75.6	77.6	79.9	82.2	84.2	86.2
20	3.37	74.5	76.5	78.5	80.8	83.1	85.1	87.1
21	3.41	75.2	77.2	79.3	81.6	83.9	86.0	88.0
22	3.45	75.9	78.0	80.1	82.4	84.7	86.8	88.9
23	3.48	76.6	78.6	80.8	83.1	85.4	87.6	89.6
24	3.51	77.1	79.2	81.3	83.7	86.1	88.2	

D. T.*= DESVIACION TIPICA

Anexo III.

Hospital Pediátrico Docente Octavio de la Concepción de la Pedraja.

Protocolo para la intervención y el manejo nutricional en pacientes fibroquísticos.

En los protocolos de atención al enfermo con FQ los aspectos nutricionales constituyen un punto fundamental ya que está demostrado que la malnutrición condiciona un empeoramiento de la función pulmonar y por lo tanto de la supervivencia. Por ello se ha propuesto al estado nutricional como factor pronóstico predictor de la morbi-mortalidad. Diferentes mecanismos relacionados con la fisiopatología de la enfermedad provocan aumento de las demandas energéticas y deficiencias de vitaminas y micronutrientes. Respecto a los cuidados de los aspectos nutricionales en pacientes con FQ son verdaderos desafíos:

- La incompleta corrección de la malabsorción relacionada con la insuficiencia pancreática.
- El déficit de insulina.
- La enfermedad hepática.
- Los trastornos del metabolismo lipídico.

1. Valoración de estado nutricional.

La evaluación del crecimiento y desarrollo debe ser rutinaria en la consulta de todo paciente y la frecuencia de las consultas dependerá de la evolución. Se sugiere que los lactantes y pre-escolares sean controlados cada uno o dos meses y los niños mayores y adolescentes cada 3 meses.

Hay tres etapas específicas en las que se debe focalizar la atención sobre el crecimiento y el estado nutricional:

- Los primeros 12 meses luego del diagnóstico de FQ.
- Desde el nacimiento hasta los 12 meses de edad en aquellos lactantes diagnosticados en la etapa prenatal o al nacer, hasta que se logra un patrón de crecimiento normal (perímetro craneano, peso y talla).
- El período puberal de crecimiento (en niñas entre los 9 y 16 años, en niños entre los 12 y 18 años).

La evaluación nutricional debe incluir:

- Anamnesis y examen físico: Historia y conducta alimentaria, cambios en el apetito, signos de carencias nutricionales y de otras manifestaciones gastro-intestinales.
 - Datos antropométricos: Peso, talla, percentil de peso/talla, percentil de perímetro craneano/edad, índice de masa corporal (IMC), cálculos de score Z. Estos datos se registrarán en cada consulta. Se registrará el dato de talla de los padres para considerar el componente genético.
 - Análisis de la composición corporal: Se sugiere esta valoración dos veces al año. Pliegues y área de circunferencia del brazo (tablas de Frisancho). Obtención del área de masa magra y de masa grasa corporal.
 - Valoración del desarrollo puberal: desarrollo mamario, genital y edad de la menarquia (tablas de Tanner 1962). Su retraso está muchas veces relacionado con la falla de crecimiento y a una alteración de la nutrición más que a desórdenes endocrinos primarios.
- Dicha valoración se realizará anualmente a partir de la etapa prepuberal.

2. Evaluación Bioquímica.

En el momento del diagnóstico se realizarán:

Balace de grasa fecal de 72 horas (prueba de Van de Kamer).

Hemograma y metabolismo del hierro.

Proteinograma electroforético (PEF).

Glicemia.

Función hepática.

Tiempo de protrombina.

En el seguimiento del paciente se realizarán los siguientes exámenes con una frecuencia mínima referida, pero debe tenerse presente que será la situación clínica de cada paciente en particular la que determine el momento y la frecuencia real de realización de estudios.

- Prueba de Van de Kamer, semestral o anual para ajustar el tratamiento enzimático sustitutivo.
- Electrolitos en sangre (sodio, potasio, cloro) en lactantes, según necesidad.
- Estado ácido base, en lactantes según necesidad.
- Proteinograma Anual.
- Función hepática Anual.

- Tiempo de protrombina Anual.
- Hemograma y metabolismo del hierro Anual
- Glicemia Anual
- Curva de glicemia que se realizará en aquellos pacientes que no responden a un adecuado aporte nutricional, y también en los adolescentes como control anual.
- Perfil lipídico Anual.
- Dosificación de Vitaminas A, D y E, anual. Por diversas razones los pacientes con FQ mantienen malabsorción de vitaminas liposolubles a pesar del adecuado tratamiento enzimático, de allí que sea importante la dosificación de estas vitaminas (en el país se puede realizar dosificación de vitamina D)
- Calcio y fósforo en mayores de 8 años cuando tengan factores de riesgo de osteoporosis.
- Densitometría ósea realizada por absorciometría dual de Rx (DXA) informado como Z-score que será ajustado a edad ósea y Tanner en pacientes con falla de crecimiento. Se recomienda realizar DXA en niños mayores de 8 años con algún factor de riesgo: niños trasplantados o en vías de trasplante, pacientes con enfermedad pulmonar severa, fracturas con traumatismos mínimos, uso crónico de corticoides, retraso del desarrollo puberal y falla nutricional.
- Creatinina, según necesidad de tratamiento con antibióticos nefrotóxicos presente el paciente.

3. Intervención Nutricional.

La valoración nutricional tiene como objetivo identificar pacientes en riesgo nutricional o malnutridos. De acuerdo a la valoración nutricional realizada se establecen tres niveles de intervención nutricional (Tabla 1):

I- Prevención.

II- Suplementación nutricional.

III- Rehabilitación nutricional.

En aquellos pacientes que requieran suplementación o rehabilitación la frecuencia de los controles clínicos estará determinada por la situación de cada caso en particular.

Tabla 1. Intervención según estado nutricional.

Estado nutricional	Talla	% peso ideal*	percentil P/T 0-2 años	percentil IMC 2-20 años	Indicación
Adecuado	Normal	≥ 90%	> P 25	> P 25	Controles de rutina
En riesgo**	< al potencial genético	≥ 90 %, peso estacionado o pérdida de peso ***	P 10 - 25	P 10 - 25	Suplementación dietética
Malnutrición	< P 5	< 90 %	< P 10	< P 10	Rehabilitación nutricional

Consenso de nutrición para pacientes pediátricos con FQ. American Cystic Fibrosis Foundation, 2001.

* % peso ideal = peso actual / peso ideal x 100

** Considerar también el retraso puberal (no desarrollo mamario luego de los 13 años en niñas; no menarquia a los 16 años o más de 5 años luego del desarrollo mamario; no agrandamiento testicular o cambio testicular a los 14 años en varones).

*** Peso estacionado: no incremento de peso por 3 meses o más en pacientes menores de 5 años; no incremento de peso en 6 meses o más en pacientes mayores de 5 años.

I-II PREVENCIÓN Y SUPLEMENTACIÓN NUTRICIONAL

Tanto la prevención como la suplementación se basan en optimizar el aporte calórico, adecuada indicación de enzimas pancreáticas y el aporte de suplementos vitamínicos y minerales.

Cuando las recomendaciones sobre la composición de la dieta y los hábitos alimentarios no son suficientes para mantener un adecuado estado nutricional se indicarán suplementos calóricos comerciales.

Ingesta de energía, macro y micronutrientes:

La energía requerida puede ser evaluada basada en el patrón de ganancia de peso y reserva grasa pues no hay un método perfecto para estimar las necesidades calóricas de un individuo con FQ.

El primer nivel en el soporte nutricional consiste en mejorar la calidad energética de lo que se consume.

La realización del recordatorio de 3 a 5 días es una forma práctica de analizar la ingesta calórica y los hábitos alimentarios de los pacientes.

Se aconseja superar aproximadamente 50 % las recomendaciones nutricionales de individuos sanos de igual edad (Tabla 2).

La dieta tendrá: 35 a 40 % de grasas (hasta un 10 % de grasas saturadas; menos del 10 % como poli-insaturadas y el resto mono-insaturadas). La adherencia al consumo de un porcentaje mayor de alimentos conteniendo ácidos grasos esenciales (omega 3 y omega 6) es mejor que aumentar el volumen de las porciones. 15 a 20 % más de proteínas que las recomendaciones de la RDA (Asignaciones dietéticas recomendadas).

Se debe recomendar la ingesta de fibra, a pesar de la malabsorción, para evitar el estreñimiento.

La dieta debe ser absolutamente libre, salvo situaciones de restricciones específicas por mal manejo de la absorción (ejemplo: intolerancia a la lactosa).

Tabla 2: Calorías metabolizadas y necesidades de agua.

Hasta 10 kg de peso corporal	100 kcal/kg/día
10 a 20 kg de peso corporal	1000 kcal + 50 kcal/kg/día por cada kg encima de 10 kg
por encima de 20 kg de peso	1500 kcal + 20 kcal/kg/día por cada kg encima de 20 kg

Fuente: Holliday MA, Segar WE. The maintenance need for water in parenteral fluid therapy. Pediatrics 1957; 19:823-32.

Vitaminas hidrosolubles

Las vitaminas hidrosolubles se absorben bien cuando el estado nutricional es adecuado, excepto la vitamina B12 que se corrige con el adecuado suplemento

de enzimas pancreáticas. El aporte de vitamina C puede resultar beneficioso como antiinflamatorio.

Vitaminas liposolubles

Deben suplementarse en todos los pacientes con insuficiencia pancreática de acuerdo a la edad (cuadro 6). Recordar que las vitaminas deben ser ingeridas junto con enzimas pancreáticas para que se absorban. El aporte de vitamina K se realizará solo en caso de colestasis, cuando el tiempo de protrombina esta prolongado, cuando se indican antibióticos y previo a procedimientos o cirugía. La dosis será 5 mg v/o por día.

La administración de vitaminas liposolubles asociadas en una presentación farmacéutica tiene ventajas respecto a la administración de cada una de ellas por separado, es sin duda distinto tomar un comprimido en lugar de 4 o 5. Hay también beneficios en la absorción de las mismas y además el suplemento multivitamínico contiene zinc. En este momento no hay en el mercado esas preparaciones, pero deberá conseguirse su introducción.

Tabla 3. Recomendaciones de suplemento de vitaminas liposolubles.

	0-12 meses	1-3 años	3-8 años	> 8 años
Vitamina A (UI)	1.500	5.000	5 000 – 10 000	10.000
Vitamina D (UI)	400	400 - 800	400 - 800	400 - 800
Vitamina E (UI)	40 - 50	80 - 150	100 - 200	200 - 400

Iones y Minerales

El aporte de hierro sigue las normas sugeridas para la población pediátrica en general. Se recomienda la suplementación rutinaria con zinc, como sulfato de zinc 5mg/día, vía oral.

Sodio: debe suplementarse como cloruro de sodio particularmente en los meses de verano en lactantes y en todos aquellos pacientes que realizan actividad física importante. Dosis 2 a 4 mEq /K/d

Calcio: asegurar que la ingesta alimentaria cubra las recomendaciones adecuadas para la edad.

Por edades:

✓ LACTANTES

Se recomienda la lactancia materna (aporte adecuado de ácidos grasos esenciales) o en su defecto fórmulas lácteas habituales (lactosan). La dosis de enzimas pancreáticas es la misma independientemente del tipo de alimentación.

La introducción paulatina de los alimentos complementarios se realizará según las Guías alimentarias para niñas y niños cubanos hasta 2 años de edad, establecidas por la Sociedad Cubana de Pediatría y de Nutrición clínica y metabolismo.

Teniendo en cuenta las anteriores recomendaciones de mayor aporte de grasas y suplementación de sodio especialmente en verano. Cuando el lactante no logra peso y talla adecuados pueden aumentarse las calorías en base al agregado de:

- Polímeros de glucosa al 5 – 7,5 %
- Cereal de arroz (100 grs. = 370 kcal.)
- Grasas: aceite vegetal de girasol, maíz u oliva (1cc = 9 calorías) al 1-2-3% según tolerancia (Triglicéridos de cadena media 5 cc tienen kcal)

✓ PRE-ESCOLARES DE 1 A 4 AÑOS

Es una etapa crítica en lo que se refiere a selectividad de comidas y conductas negativas frente a la ingesta de enzimas. Se debe estar atentos a estas manifestaciones para la orientación oportuna y se deben reforzar y promover conductas y hábitos de alimentación, positivas. Deben evitarse leches con bajo porcentaje de grasas y los alimentos con bajas calorías.

Se puede aumentar las calorías de la dieta con: fórmulas que aportan mayor densidad calórica en menor volumen, 1 cal/ml. Barras de cereales no dietéticas, varían entre 80 y 100 calorías por barra aproximadamente. Chocolate, nueces, maní, almendras. (Estos productos no deben re-emplazar las comidas habituales)

✓ ESCOLARES DE 5 A 10 AÑOS

En esta etapa comienzan las dificultades al sentirse los niños diferentes pues requieren medicación cada vez que se alimentan. El equipo de salud deberá hablar con el niño, apoyar a la familia e informar a los docentes sobre estas dificultades.

Los niños deben tener un conocimiento básico de la fisiología y los aspectos prácticos de la terapia con enzimas. Se suplementará de igual forma que en la

etapa anterior y además se podrán utilizar suplementos de alto valor calórico con 1.5 cal/ml

✓ **ADOLESCENCIA 11 a 18 AÑOS**

En esta etapa son más comunes las infecciones pulmonares, así como la aparición de diabetes y enfermedad hepática que incrementan más las necesidades nutricionales, sobre todo en mujeres. El consejo nutricional será más efectivo si está dirigido al paciente más que a los padres y son más receptivos a mejorar su calidad nutricional más para justificar su imagen corporal que para evitar la progresión de la enfermedad.

III- REHABILITACION NUTRICIONAL

La rehabilitación nutricional en base a alimentación enteral y/o parenteral está destinada a pacientes en riesgo que no responden a la suplementación adecuada y a pacientes con signos de malnutrición.

Alimentación enteral: Se utilizará una vez que las etapas previas han sido agotadas y especialmente en pacientes con deterioro de la función pulmonar.

Se realizará a través de: sonda nasogástrica, no se utilizará en mayores de 18 meses de edad ni por períodos mayores de 2 o 3 meses.

Gastrostomía. Ambas técnicas deben ser destinadas a la implementación domiciliaria y adecuado entrenamiento de los familiares. La alimentación será por débito continuo utilizando bomba de infusión. Se realizará durante la noche (10 – 12 horas nocturnas) para preservar los hábitos de alimentación y la actividad diurna. La fórmula que se utilice debe aportar entre el 30 y 50 % de los requerimientos de energía calculados para el paciente. Los pacientes en riesgo nutricional recibirán fórmulas enteras o de alta densidad calórica. Para pacientes malnutridos se recomiendan fórmulas con hidrolizados de proteínas y ácidos grasos de cadena media.

No existe consenso respecto a cómo implementar el uso de enzimas pancreáticas durante la administración de la alimentación enteral. Se pueden administrar 3 dosis orales antes, durante y sobre el final de la infusión. Las enzimas con cubierta entérica no pueden pasarse por SNG o por gastrostomía. Las fórmulas elementales y semi-elementales se podrían utilizar en infusión continua sin suplementación enzimática.

Alimentación parenteral: Debe indicarse en situaciones especiales (gastroenteritis severas, manejo postoperatorio de condiciones en las que no puede indicarse alimentación enteral) y por períodos cortos.