

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO



**ESTADO NUTRICIONAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON FIBROSIS
QUISTICA**

ADELAIDA MARÍA MEJIA GONZALEZ

Tesis

Presentada ante las autoridades de la
Escuela de Estudios de Postgrado de la
Facultad de Ciencias Médicas
Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría
Para obtener el grado de
Maestra en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría

Enero 2020



ESCUELA DE
ESTUDIOS DE
POSTGRADO

Facultad de Ciencias Médicas

Universidad de San Carlos de Guatemala

PME.OI.173.2019

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HACE CONSTAR QUE:

El (la) Doctor(a): Adelaida María Mejía Gonzalez

Registro Académico No.: 200518096

No. de CUI : 1926630030101


Ha presentado, para su EXAMEN PÚBLICO DE TESIS, previo a otorgar el grado de Maestro(a) en Ciencias Médicas con Especialidad en **Pediatría**, el trabajo de TESIS ESTADO NUTRICIONAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUISTICA


Que fue asesorado por: Dr. José Miguel Leal de León MSc.

Y revisado por: Dra. Ana Marilyn Ortíz Ruíz de Juárez, MSc.

Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, la ORDEN DE IMPRESIÓN para **enero 2020**

Guatemala, 15 de noviembre de 2019


Dr. Alvaro Giovany Franco Santisteban MSc.
Director
Escuela de Estudios de Postgrado


Dr. José Arnoldo Sáenz Morales MSc.
Coordinador General
Programa de Maestrías y Especialidades

/emxc

2ª. Avenida 12-40, Zona 1, Guatemala, Guatemala

Tels. 2251-5400 / 2251-5409

Correo Electrónico: especialidadesfacmed@gmail.com

Ciudad de Guatemala, 14 de agosto de 2018

Doctor:

Fabio Arturo Recinos López, MSc

Docente Responsable

Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría

Hospital General de Enfermedades

Instituto Guatemalteco de seguridad Social

Presente.

Respetable Dr. Recinos López, MSc.:

Por este medio informo que he asesorado a fondo el informe final de graduación que presenta la Doctora **ADELAIDA MARIA MEJIA GONZALEZ carné 200518096**, de la carrera de Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría, el cual se titula **"ESTADO NUTRICIONAL DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUISTICA"**.

Luego de la asesoría, hago constar que la Dra. **Mejía González**, ha incluido las sugerencias dadas para el enriquecimiento del trabajo. Por lo anterior emito el **dictamen positivo** sobre dicho trabajo y confirmo está listo para pasar a revisión de la Unidad de Tesis de la Escuela de Estudios de Postgrado de la Facultad de Ciencias Médicas.

Atentamente,

Dr. José Miguel Leal
Neumólogo Pediatra
COL. 13859

Dr. José Miguel Leal De León MSc.
Asesor de Tesis

Ciudad de Guatemala, 03 de septiembre de 2018

Doctor:

Fabio Arturo Recinos López, MSc

Docente Responsable

Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría

Hospital General de Enfermedades

Instituto Guatemalteco de seguridad Social

Presente.

Respetable Dr. Recinos López, MSc.:

Por este medio informo que he revisado a fondo el informe final de graduación que presenta la Doctora **ADELAIDA MARÍA MEJIA GONZALEZ** carné 200518096, de la carrera de Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría, el cual se titula **"ESTADO NUTRICIONAL DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUISTICA"**.

Luego de la revisión, hago constar que la Dra. **Mejía González**, ha incluido las sugerencias dadas para el enriquecimiento del trabajo. Por lo anterior emito el **dictamen positivo** sobre dicho trabajo y confirmo está listo para pasar a revisión de la Unidad de Tesis de la Escuela de Estudios de Postgrado de la Facultad de Ciencias Médicas.

Atentamente,

Dra. Ana Marilyn Ortiz Ruiz
MEDICO PEDIATRA
COL. No. 7.659

Dra. Ana Marilyn Ortiz Ruiz de Juárez MSc.

Revisora de Tesis



Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala

A: **Dr. José Miguel Leal De León, MSc.**
Asesor
Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría
Instituto Guatemalteco de Seguridad Social

De: **Dra. María Victoria Pimentel Moreno**
Unidad de Tesis

Fecha Recepción: 07 de septiembre 2018

Fecha de dictamen: 26 de noviembre 2018

Asunto: Revisión de Informe Examen Privado

ADELAIDA MARIA MEJIA GONZALEZ

“ESTADO NUTRICIONAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUISTICA”

Sugerencias de la Revisión: Autorizar examen privado.

“ID Y ENSEÑAD A TODOS”


Dra. María Victoria Pimentel Moreno, MSc.
Unidad de Investigación de Tesis
Escuela de Estudios de Postgrado



Cc. Archivo
MVPM/karin

AGRADECIMIENTOS

- A Dios por darme sabiduría y fuerza para creer en lo que a veces parecía imposible terminar.
- A mi mamá, por no soltarme la mano, por ser mi despertador, por mis loncheras de los turnos , y por muchas cosas más, porque esto fue de las dos.
- A mi papá por seguirme dando su apoyo incondicional, y por cuidarme tanto, como su niña.
- A mis hermanos por su apoyo, por creer en mí y por darme alegría cuando más lo necesitaba.
- A Mish, por quererme tanto, por ser mi mayor pilar y hacerme ver que la vida es buena.
- A la prima por ser ejemplo de profesionalismo, alegría y aventura.
- A Cristian, por su apoyo incondicional, por demostrarme tanto amor y por sacarme una sonrisa en los momentos más difíciles.
- Al doctor José Miguel Leal y Licenciada Alejandra Figueroa por su tiempo y dedicación en la elaboración de este estudio.
- A mis amigas, por hacer de estos años momentos y experiencias maravillosas.
- Al IGSS por ser mi segundo hogar y contribuir en mi formación como pediatra.

INDICE

RESUMEN

I INTRODUCCION.....	1
II ANTECEDENTES.....	3
2.1 Definición.....	3
2.2 Epidemiología.....	3
2.3 Manifestaciones Clínicas.....	4
2.4 Nutrición.....	8
III OBJETIVOS.....	20
3.1 General.....	20
3.2 Específicos.....	20
IV MATERIAL Y METODOS.....	21
4.1 Tipo y diseño de la investigación	21
4.2 Población y muestra	21
4.3 Unidad de análisis.....	21
4.4 Selección de los sujetos a estudio.....	22
4.5 Cuadro de Operacionalización de variables.....	22
4.6 Técnicas, procedimientos e instrumentos.....	25
4.7 Plan de procesamiento de datos.....	26
4.8 Alcances y límites de la Investigación	27
4.9 Aspectos éticos de la investigación	28
V PRESENTACION DE RESULTADOS.....	29
VI DISCUSION DE RESULTADOS.....	34

6.1 Conclusiones.....	37
6.2 Recomendaciones.....	38
VII REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	39
VIII ANEXOS.....	43
8.1 Anexo No.1 Boleta de recolección de datos.....	43
8.1 Anexo No.2 Evaluación dietética.....	44
8.1 Anexo No.3 Screening de Riesgo Nutricional.....	45
8.1 Anexo No. 4 Calculo de requerimientos energéticos.....	46
8.1 Anexo No. 5 Requerimiento de energía según peso.....	47
8.1 Anexo No. 6 Recomendaciones de suplementos de vitaminas.....	48
8.1 Anexo No. 7 Cambios en la mediana de IMC en FQ.....	48
8.1 Anexo No. 8 Relación entre estado nutricional y función pulmonar	49
8.1 Anexo No. 9 Indicadores antropométricos OMS.....	50

INDICE DE TABLAS

Tabla No.1:.....	29
Tabla No.2:.....	29
Tabla No.3:.....	30
Tabla No.4:.....	30
Tabla No.5:.....	31
Tabla No.6:.....	32
Tabla No.7:.....	32
Tabla No.8:.....	33
Tabla No.9:.....	33
Tabla No. 10.....	33

INDICE DE GRAFICAS

Gráfica No. 1	31
---------------------	----

RESUMEN

La fibrosis quística es un trastorno genético que genera enfermedad severa en los primeros años de vida, Las manifestaciones más comunes son: malabsorción intestinal, malnutrición y neumopatía crónica. Este estudio descriptivo prospectivo transversal con enfoque cuantitativo se realizó con el objetivo de conocer el estado nutricional de niños y adolescentes con fibrosis quística, en seguimiento en la Consulta Externa de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS. Se utilizó una boleta de recolección de datos incluyendo: edad, sexo, estado nutricional, función pulmonar, exacerbaciones, colonización, insuficiencia pancreática, ingesta de suplementos y enzimas pancreáticas, ingesta de proteínas y grasas. De un total de 26 pacientes evaluados el 61.53% (16), fueron de sexo femenino, con relación F:M 1.6:1. El 53.84% (14) fueron preescolares. La moda fue de 9.4, mediana de 6.62, media de 6 con desviación estándar de 7.98 años. El 15.4% (4) presentó desnutrición aguda, 3.85% (1) y 34.62% (9) desnutrición crónica. La función pulmonar fue normal en el 30.76%. Más del 95% presentaron exacerbaciones, colonización e insuficiencia pancreática como complicaciones asociadas. Se evidencia ingesta baja de grasas en el 96.15% y normal de proteínas en el 46.15%. El 92.30% tiene suplementos y enzimas pancreáticas en su tratamiento. Debe enfatizarse el valor nutricional de los principales alimentos, para aumentar el consumo de proteínas y grasas principalmente mediante la elaboración de programas de apoyo nutricional, dirigido a padres de pacientes con fibrosis quística. Sin embargo, se tiene un diagnóstico temprano y adecuado seguimiento multidisciplinario.

Palabras Clave: estado nutricional, complicaciones, fibrosis quística

I. INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística es la enfermedad genética de mayor frecuencia en la edad pediátrica. En las últimas décadas ha presentado un desarrollo importante en la investigación de sus mecanismos, expresión fenotípica y optimización de su tratamiento, en el cual se incluye, como aspecto fundamental, el manejo nutricional.

La mejoría de la sobrevivencia de los pacientes con fibrosis quística ha sido posible gracias al diagnóstico precoz, tratamiento multidisciplinario, optimización del manejo nutricional y las terapias respiratorias y antiinfecciosas; en Estados Unidos, el índice de masa corporal (IMC) aumentó 5 a 20 puntos percentiles en las diferentes edades entre 1990 y 2006. Aunque estos pacientes pueden crecer normalmente, la prevalencia de déficit es aún importante: en el 2002 el 19 % de los menores de 6 años y el 31,5 % de los adolescentes del Registro Alemán de Fibrosis Quística tenía desnutrición aguda y en el 2006 la Fundación de Fibrosis Quística norteamericana reportó 23 % con peso para la edad menor al percentil 10. La situación en países en vías de desarrollo es menos favorable, con P/E <-2 DE en 45 % de 124 niños brasileños y en 29,7 % en 128 niños colombianos con fibrosis quística. (1) (2)

Es necesario mantener una monitorización constante del estado nutricional mediante evaluaciones periódicas que permitan detectar tempranamente situaciones de riesgo de deterioro nutricional o pacientes que ya lo han desarrollado y establecer las medidas de prevención y terapéuticas adecuadas; se considera idónea una evaluación cada 3 meses, aunque en los lactantes o pacientes con riesgo de desnutrición, será más frecuente. (1,3-4)

De acuerdo a las estadísticas presentadas por el Sistema Integral de Investigación del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (SII-IGSS) en Consulta Externa de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades, del 2013 al 2015 se brindó 678 consultas a pacientes pediátricos con diagnóstico de fibrosis quística, con un promedio de 226 consultas por año. Dicho dato incluye reconsultas y nuevas consultas. (5)

Se efectuó un estudio descriptivo prospectivo transversal con un enfoque cuantitativo en la consulta externa de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital de Enfermedades del IGSS, ubicado en el Departamento de Guatemala. Para este estudio se incluyeron a los 26 niños con diagnóstico de fibrosis quística en seguimiento en consulta externa durante el

período comprendido del 1 de enero de 2017 al 30 de junio de 2018, la información se obtuvo de los expedientes clínicos mediante una boleta de recolección de datos.

Dentro de las características epidemiológicas se encontró predominio de sexo femenino con 61.53%; sobresaliendo las pacientes en edad escolar. Respecto a la edad del grupo de estudio, hubo predominio de rango preescolar con 53.84%. Con respecto a características clínicas, se encontró que la mayoría de pacientes presenta estado nutricional actual normal 80.76%, seguido de desnutrición aguda moderada con 11.53%, desnutrición aguda severa con 3.84%, baja ingesta de grasas, y normal ingesta de proteínas, considerados los principales macronutrientes en el soporte nutricional de esta patología. Se encontró también función pulmonar conservada y un promedio de 4 exacerbaciones, así como principal microorganismo colonizador *Pseudomonas aeruginosa*.

Dentro de las limitantes, se puede mencionar que los pacientes no tienen evaluación y seguimiento nutricional constante, sino únicamente los días que tienen cita en la consulta externa de neumología, aunque actualmente se cuenta con un grupo multidisciplinario de apoyo a los padres de pacientes con fibrosis quística, dentro del cual se encuentran Nutricionistas quienes se encargan de dar educación en alimentación.

II. ANTECEDENTES

2.1 Fibrosis Quística

La fibrosis quística es un trastorno hereditario multisistémico en niños y adultos; en pacientes caucásicos se trata del trastorno genético autosómico recesivo limitante más frecuente. Afecta las características químicas y físicas de las secreciones producidas por diversas glándulas del organismo. Entre las glándulas afectadas se encuentran las bronquiales, intestinales, pancreáticas, sudoríparas, hepáticas y del sistema reproductor. El aumento de la viscosidad de dichas secreciones provoca una obstrucción progresiva de los conductos excretores hasta ocasionar una disfunción de las glándulas y del órgano afectado generando consecuencias crónicas y potencialmente letales. Patogénicamente, el principal trastorno es una disfunción de las superficies epitelizadas, que determina una amplia, variada y en ocasiones confusa mezcla de presentaciones y complicaciones. (6-10)

Este trastorno es considerado la principal causa de neumopatía crónica grave en niños y de la mayor parte de las insuficiencias pancreáticas exocrinas durante los primeros años de vida. Así mismo es responsable de muchas otras complicaciones como, depleción de sal, poliposis nasal, pansinusitis, prolapso rectal, colelitiasis e hiperglucemia insulín dependiente. La fibrosis quística puede presentarse con un retraso del desarrollo y en algunos casos con una cirrosis u otra forma de disfunción hepática.(7, 9-10)

2.2 Epidemiología

A medida que los avances en los métodos diagnósticos aumentan, se ha incrementado la cantidad de pacientes con fibrosis quística en países desarrollados y la sobrevida de estos, sin embargo, a pesar que en los países en vías de desarrollo el diagnóstico ha aumentado, la sobrevida es similar a la de años previos.

En el 2010 según estadísticas de la Unión Europea había 32,248 pacientes con diagnóstico de fibrosis quística y de estos la mitad eran menores de 18 años, sin predominio de género y con una edad promedio de mortalidad de 28 años. Los estudios realizados en Canadá muestran que durante el 2011 se brindaba atención especializada a 4,000 pacientes aproximadamente con una incidencia de 2 niños cada semana y una mortalidad de 1 persona cada semana; con respecto al diagnóstico un 50% de los niños son diagnosticados en los primeros 6 meses de vida y el 73 % de los pacientes antes de los 2 años de edad. En Estados

Unidos se reportaron, en el 2012, cerca de 30,000 pacientes con un promedio de sobrevida de 41 años y más del 61 % de los casos fue detectado por un resultado anormal en el test del recién nacido. (1, 11-12)

En países latinoamericanos no se ha logrado crear una base de datos completa con la cantidad de pacientes con fibrosis quística, esto se debe, en parte, a que existe un subdiagnóstico de la patología. En los estudios realizados se evidencia que la edad del paciente al momento del diagnóstico es mayor y la sobrevida es menor. En un estudio transversal realizado en Colombia en el año 2003, se tomaron en cuenta 128 pacientes de los cuales las edades oscilaron entre los 2 y los 25 años de edad con una edad promedio en 12.05 años. De estos la edad promedio de diagnóstico fue de 3.68 años con ± 3.71 años. En Chile para el 2009 había 347 pacientes registrados en el Programa Nacional de Fibrosis Quística, estimándose la sobrevida entre 12 y 18 años de edad. En México existen pocos estudios con respecto a la incidencia, sin embargo en el 2002 se publicó una incidencia estimada de 1 en 8,500 niños nacidos, con una sobrevida de 17.5 años en promedio. En Costa Rica se calculó una frecuencia de 1.5 niños por cada 10,000 nacidos vivos. (1-2, 10, 13-15)

2.3 Manifestaciones clínicas

En países desarrollados ha aumentado la implementación del tamizaje neonatal con lo que las características clínicas de los pacientes con fibrosis quística han cambiado, y a la vez las acciones tomadas por el grupo multidisciplinario de control y seguimiento de estos pacientes. Aún con estos avances es importante describir la sintomatología clásica de la enfermedad y otros datos clínicos de interés, ya que en países en vías de desarrollo aún no se maneja de forma rutinaria el tamizaje neonatal y también porque existe la posibilidad de falsos negativos con retraso en el diagnóstico por desconocimiento o falta de experiencia. Desde el punto de vista clínico, esta enfermedad puede cursar con diferentes manifestaciones sin embargo el modo clásico de presentación en la edad pediátrica está dado por la afectación respiratoria junto con la mala absorción intestinal.(8-9)

2.3.1 Edad de inicio

La edad de inicio de los síntomas y signos respiratorios es muy variable, sin embargo, los síntomas y signos digestivos y la deshidratación suelen aparecer en los dos primeros años de vida. La enfermedad pulmonar puede desarrollarse a diferentes edades y algunos autores relacionan las distintas mutaciones del gen CFTR con afectación

respiratoria más o menos grave y una presentación más o menos precoz de los síntomas. Algunos pacientes inician con el cuadro clínico en la etapa neonatal o durante la lactancia mientras que otros pueden permanecer asintomáticos prácticamente hasta la adolescencia o la etapa de jóvenes adultos. En los primeros años de vida, la mayoría de pacientes presentan síntomas respiratorios, seguidos de un período amplio de ausencia de los mismos, y reaparición de los síntomas posteriormente. Al nacimiento o incluso intrauterino la enfermedad se puede presentar con obstrucción intestinal secundaria a íleo meconial o con ictericia, sin embargo, la presentación de sintomatología respiratoria en una etapa tan temprana de la vida no es frecuente. Durante la lactancia y en la etapa preescolar las manifestaciones respiratorias pueden comenzar en forma de tos seca, acompañándose a veces de dificultad respiratoria y sibilancias que sugieren el diagnóstico de bronquiolitis que, en muchos casos, se presenta fuera de la estación epidémica y no está producida por el virus sincitial respiratorio. Estos procesos no responden bien a la terapia habitual, haciéndose persistentes y recurrentes. En la etapa escolar y en la adolescencia los pacientes pueden presentar tos blanda, emetizante y episodios de broncoespasmo. Con el paso del tiempo, las manifestaciones respiratorias son más evidentes, especialmente cuando se desarrollan bronquiectasias y aparece tos con esputo amarillento, verdoso y viscoso y se aíslan microorganismos característicos de esta enfermedad. En los pacientes diagnosticados por tamizaje neonatal esta sucesión en la sintomatología puede verse afectada, debido al diagnóstico precoz de la enfermedad y al tratamiento temprano y agresivo de la misma. También se va a alterar esta secuencia de síntomas y signos en los enfermos con insuficiencia pancreática o en los que presentan un solo rasgo distintivo de fibrosis quística, como el dolor abdominal secundario al síndrome de obstrucción intestinal distal o a pancreatitis, la patología de la vía aérea superior como la sinusitis crónica y la poliposis nasal, o la presencia de hepatopatía o retraso puberal o del crecimiento, la evolución clínica va a ser muy variable de un paciente a otro. La gravedad de la enfermedad podría estar modulada genéticamente, en relación con la acción de la proteína reguladora de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (cFTR) y otros factores genéticos e influenciada por factores ambientales, situación psicosocial del enfermo y asistencia médica prestada. La relación fenotipo-genotipo está bien establecida para la insuficiencia pancreática, pero no para la gravedad de la afectación pulmonar (1, 9, 12, 16)

2.3.2 Historia clínica

Es importante valorar los antecedentes familiares de fibrosis quística y la historia neonatal, prestando especial atención a la expulsión de meconio o presencia de ictericia. Se debe investigar las características de la tos, si es seca o productiva, su frecuencia (ocasional, persistente, crónica) y su relación horaria o estacional o con el ejercicio. En cuanto al esputo, se debe preguntar acerca de la cantidad, color, olor, viscosidad o presencia de hemoptisis. El dolor torácico siempre debe ser investigado, al igual que la existencia de disnea y/o sibilancias y la obstrucción nasal o presencia de fiebre. Además la evaluación en la realización de ejercicio, tipo y frecuencia y tolerancia al mismo, apetito, actividad general, cansancio al final del día o absentismo escolar o laboral es vital. También la valoración de los síntomas relacionados con el resto de aparatos y sistemas, así como los datos psicosociales de interés. En lo que hace referencia a la exploración clínica se detalla peso, talla, índice de masa corporal y antropometría completa, temperatura, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria y presión arterial. Se debe valorar la presencia de cianosis y e inspeccionar la configuración del tórax, inspeccionando la actitud postural, presencia de cifosis, deformidad torácica tipo *pectus carinatum*, hiperinsuflación y signos de dificultad respiratoria, se debe auscultar el corazón y pulmón donde pueden encontrarse roncus, crepitantes, ocasionalmente sibilancias e hipoventilación alveolar en relación a diferentes patologías y grado evolutivo de la enfermedad. Se debe identificar el estado nutricional, masas musculares y tejido celular subcutáneo así como explorar el abdomen y resto de aparatos y sistemas, sobre todo la existencia de obstrucción nasal, poliposis y otitis media, la presencia de acropaquias y el grado de desarrollo puberal según estadios de Tanner, para detectar retrasos en el mismo que van muchas veces asociados a malnutrición. (1, 9)

2.3.3 Compromiso respiratorio

El compromiso respiratorio está presente al nacimiento con inflamación de la vía aérea, éste se ve agravado por el espesamiento de las secreciones bronquiales, las cuales son el lugar ideal para el crecimiento de gérmenes no habituales que inducen una respuesta inflamatoria, principalmente en base a polimorfonucleares, los cuales liberan enzimas proteolíticas y radicales libres que destruyen el parénquima pulmonar, llevando a la pérdida de la estructura elástica, con lo cual se producen bronquiectasias y fibrosis, que llevan a la insuficiencia respiratoria y la muerte. El estudio bacteriológico de las

secreciones demuestra que el germen más frecuente desde los primeros años hasta la adolescencia es el *Staphylococcus aureus*, alcanzando hasta un 60% de presencia, la *Pseudomonas aeruginosa* va aumentando desde los primeros años, 30%, hasta 60 a 80% en adultos, siendo el germen que mayor respuesta inflamatoria desencadena, pasando de repetidas infecciones aguda a la infección crónica, concordando con la aparición de la forma mucoide. El compromiso pulmonar progresivo deriva en insuficiencia con hipoxemia e hipercapnia pulmonar en etapa terminal. Dentro de las complicaciones que se presentan en menor grado está el pneumotórax, pneumomediastino y la hemoptisis severa. Todas ellas de difícil manejo, ya que se presentan en enfermos graves con enfermedad severa. La aspergillosis broncopulmonar alérgica es una complicación excepcional. (1,8,12, 17-18)

2.3.4 Compromiso de cavidades perinasales

Los enfermos con fibrosis quística desarrollan cambios inflamatorios de la mucosa rinosinusal que puede llevar a engrosamiento, acumulación de líquido y poliposis, siendo un reservorio de gérmenes patógenos con difícil llegada para los antibióticos. Se sabe que, aún en portadores de una mutación de fibrosis quística, la prevalencia de rinosinusitis es más alta que en aquella población no portadora. El aclaramiento mucociliar en niños con esta patología es normal y solo se altera en adultos, secundariamente a infecciones a repetición (12, 17)

2.3.5 Compromiso digestivo

El espesamiento de las secreciones del intestino unido a la falta de enzimas, producen una mala digestión y secundariamente una mala absorción de los alimentos, estas alteraciones se manifiesta en el periodo de gestación con obstrucción del intestino, perforaciones y peritonitis meconial, en las ecografías se observan calcificaciones en el peritoneo. En el recién nacido puede presentarse como íleo meconial o eliminación tardía de tapón meconial y en niños y adultos puede manifestarse como el síndrome de obstrucción del intestino distal, el cual se presenta en genotipos severos. La presencia de íleo se ha establecido como uno de los factores que empeoran el pronóstico, asociado a menor estatus pulmonar, adquisición de *Pseudomonas aeruginosa* y menor sobrevida. La mayor complicación del síndrome de mala absorción es la desnutrición crónica, la cual está asociada a disminución de la función pulmonar. (14) (3) (15)

2.3.6 Compromiso nutricional

La desnutrición crónica que acompaña al síndrome de mala-absorción por mala digestión, secundario a la insuficiencia pancreática, puede manifestarse antes de los seis meses de vida con edema, hipoalbuminemia, anemia y acrodermatitis enteropática, agravado con la falta de ingesta adecuada de alimentos y enzimas pancreáticas por desconocimiento del diagnóstico, se debe recordar que en esas condiciones el test del sudor será falsamente negativo. Las infecciones pulmonares y el mayor trabajo respiratorio en las exacerbaciones agravan la desnutrición. El estado nutricional está relacionado directamente con la función pulmonar. (1, 4,8,17)

2.4 Nutrición

En los pacientes con fibrosis quística el manejo de la nutrición es imprescindible, ya que el estado nutricional de los pacientes está directamente asociado con el grado de afectación pulmonar y su supervivencia, y por el contrario la desnutrición se asocia a mayor mortalidad. 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. (10,18,20-21)

El objetivo del manejo y tratamiento nutricional es lograr crecimiento y desarrollo comparable al de los niños sanos; el desarrollo y estado de nutricional adecuado en los pacientes con fibrosis quística, influye favorablemente en el curso de la enfermedad, así como en la calidad de vida. (16,19,21)

La insuficiencia pancreática exocrina, la enfermedad pulmonar crónica y la anorexia, consecuentes de la evolución de este trastorno, afectan de forma negativa el balance de energía desencadenando desnutrición. Incluso, circunstancias biológicas propias de la edad como la aceleración puberal del crecimiento, pueden acentuar el deterioro nutricional en un momento evolutivo en el que además, suelen debutar otras complicaciones como la diabetes. (8,9,21,22)

En los pacientes con fibrosis quística está ampliamente descrita la relación que existe entre el estado nutricional, la función pulmonar y la supervivencia. Por otro lado, estos pacientes son susceptibles a desarrollar desnutrición por múltiples factores como mala digestión, malabsorción, aumento de gasto energético en reposo, aumento de las pérdidas. Siendo este riesgo aun mayor en las épocas de máximo crecimiento, como son los primeros 12 meses de vida y el periodo peripuberal. (9,20-22)

Por todo ello, es indispensable realizar una valoración nutricional de forma periódica, establecer el riesgo nutricional de cada paciente en cada momento y sentar las bases de una intervención precoz, con el fin de permitir un crecimiento adecuado, es decir, peso y altura normales para la edad y, secundariamente, evitar las consecuencias de un estado nutricional deteriorado. (9,19,21)

2.4.1 Valoración nutricional

Se debe monitorizar el estado nutricional cada vez que estos pacientes acudan a la consulta, realizando como mínimo una valoración nutricional completa una vez al año. La valoración nutricional se basa en la anamnesis, la exploración física, la antropometría y las pruebas complementarias. (8-9)

Anamnesis

Se recoge de forma detallada tanto los antecedentes personales y familiares del paciente como los datos de su situación actual (función pulmonar, infecciones respiratorias recientes, síntomas digestivos, tratamiento establecido y apego al mismo. Además, se debe realizar una evaluación de la ingesta del paciente mediante la historia dietética, preguntando qué consume habitualmente en las principales comidas del día, cantidad aproximada, tipo y textura del alimento, frecuencia diaria o semanal de los principales grupos de alimentos, alimentos preferidos o rechazados, y alternativas utilizadas para aumentar el aporte energético. Esta historia dietética, aunque no da una información cuantitativa precisa, si ayuda a recoger cuáles son los hábitos alimentarios del paciente para poder establecer las recomendaciones dietéticas adecuadas. (1,9,23)

Exploración física

Debe ser realizada con el niño desnudo, para poder identificar cambios en la composición corporal, como los pliegues de adelgazamiento, pérdida de masa grasa, calidad de la masa muscular, así como otros signos carenciales específicos. Además, se debe valorar el aspecto general, la presencia de edemas, deformidades torácicas, acropaquias, masas o visceromegalias. (9)

A partir de los 9 años en las niñas y de los 10 años en los niños, se evalúa también el estado puberal. En muchos pacientes con fibrosis quística el desarrollo puberal se ve retrasado debido a un fallo de crecimiento secundario como consecuencia del estado nutricional inadecuado, y en menos frecuencia a la alteración endócrina. (8-9)

Antropometría

Permite valorar el tamaño y la composición corporal del niño. Para ello, en todos los pacientes se obtendrá el peso, la talla, el perímetro craneal (si tienen menos de 2 años), el perímetro braquial y los pliegues cutáneos (tricipital, bicipital, subescapular y suprailíaco). En el caso del peso, la talla y el perímetro craneal se recomienda medirlo cada 3 meses. El resto se puede medir al menos una vez al año. (9,22,24)

Una vez recogidas estas medidas es necesario contrastarlas con los patrones de referencia (internacionales como los de la Organización Mundial de la Salud), lo que se puede hacer mediante percentiles o calculando las puntuaciones Z ([valor antropométrico real - P50 de referencia]/desviación estándar). Así mismo, se calculará el potencial de talla genética del niño y lo será comparado con la talla actual, pues si es acorde, será indicador de un estado nutricional óptimo. (8-9,25)

Por otra parte, se debe valorar los cambios de una medida a lo largo del tiempo, ya que una medida aislada tiene menos valor. Estas mediciones seriadas van a permitir calcular la velocidad de crecimiento y la ganancia ponderal del paciente para realizar una intervención nutricional adecuada. (1,9)

Además de valorar el peso y la talla según la edad y el sexo, es importante calcular una serie de índices con el fin de poder clasificar el estado de nutrición del paciente, evaluarlo en el tiempo y valorar la respuesta a las medidas terapéuticas que se hayan realizado. (1,9,25)

Clásicamente, en los pacientes con fibrosis quística el índice más utilizado ha sido el porcentaje de peso estándar (porcentaje de peso ideal para la talla en p50 o índice de Waterlow). Se calcula dividiendo el peso actual (en kg) por el peso estándar (peso en p50 para la talla del paciente) y multiplicando el resultado por 100. En estos pacientes se considera un estado nutricional normal cuando este índice es >90%, riesgo de desnutrición entre el 85-89%, desnutrición leve entre 80-84%, moderada entre 75-79% y grave <75%. 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. Por una parte, es difícil de calcular, y por otra, en los pacientes con talla por debajo del percentil 25, infraestima el número de pacientes desnutridos, y en los pacientes con talla por encima del percentil 75 lo sobreestima. Por esta razón, la última recomendación de la Cystic Fibrosis Foundation (CFF) en 2008 es dejar de utilizar este índice y utilizar el percentil de peso para la talla en los menores de 2 años, el percentil de índice de masa corporal (IMC) entre los 2 y los 20 años y el IMC en los pacientes adultos para clasificar el estado

nutricional. 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 10. Estudios posteriores aconsejan, no obstante, mantener un percentil por encima del 50 en todos los pacientes, pues se ha visto que este punto se correlaciona con una medición del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) mayor del 80% de forma estable en el tiempo. (8-9,21,24-27)

Más recientemente, se ha validado una prueba de cribado de riesgo nutricional para pacientes con fibrosis quística de 2 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. (9,21-22,24)

Es necesario que se mantenga un balance energético-proteico adecuado durante la edad pediátrica para poder mantener una buena velocidad de crecimiento corporal y el desarrollo y crecimiento de los diferentes sistemas. El balance energético-proteico depende de que la ingesta de nutrientes cubra los requerimientos (Ver Tabla No.1 y Tabla No 2). (9,21-22)

2.4.2 Requerimientos nutricionales

Energía:

Los requerimientos energéticos se definen como la cantidad de energía necesaria para compensar el gasto energético destinado a los diferentes procesos del sistema. La energía es requerida para mantener la composición corporal, mantener un correcto crecimiento y desarrollo y para realizar una actividad física necesaria y saludable a largo plazo. El gasto energético total consta de 4 componentes: gasto energético basal, gasto energético por actividad física, termogénesis inducida por la alimentación y gasto energético para el crecimiento. (9,19,23)

Gasto energético basal (GEB): Supone un 60-70 % 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 (27°C-29°C) y en vigilia. En la práctica clínica se puede determinar mediante calorimetría indirecta, midiendo el oxígeno consumido y el dióxido de carbono producido. El gasto energético basal depende de la masa corporal magra; en los pacientes con Fibrosis Quística se ha demostrado una disminución de la masa corporal magra en relación con

la gravedad de la enfermedad pulmonar. El GEB depende también de la edad, del sexo y está modulado por factores genéticos. El gasto energético basal está aumentado en estos pacientes; especialmente en el grupo de pacientes con peor estado nutricional y con mayor afectación respiratoria, y en los momentos de reagudización de la afectación respiratoria. (9,19)

Gasto energético por crecimiento: incluye la energía necesaria para la síntesis de tejidos en crecimiento; es decir, se trata de una energía gastada. También incluye la energía depositada como constituyente de los tejidos, sobre todo grasa y proteína; esta energía no se gasta y no forma parte del gasto energético total, pero hay que contabilizarla como requerimiento. Los requerimientos totales para el crecimiento constituyen un 35% de los requerimientos diarios durante los 3 primeros meses de vida y descienden hasta el 5% hacia los 12 meses y al 3% durante el segundo año. Posteriormente, representan un 1-2% del gasto total hasta la adolescencia. En los pacientes con fibrosis quística 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. (9,19,26)

Gasto energético inducido por los alimentos: representa las calorías consumidas en los procesos de digestión, absorción, transporte y metabolismo de los nutrientes. Incrementa el gasto diario en una cantidad aproximadamente equivalente al 10% del GEB. (9,26)

Gasto energético por actividad física: durante toda la infancia, a partir del primer año de vida, el gasto energético por actividad física es el gasto más importante después del GEB. Este dato es de interés porque los pacientes con fibrosis quística 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. Los pacientes con fibrosis quística presentan un gasto energético en reposo (GER) aumentado. Los responsables de este aumento son la enfermedad pulmonar, las sobreinfecciones, la inflamación crónica y el aumento del trabajo respiratorio. Algunos autores también señalan que el genotipo F508 en homocigosis también influiría en este incremento, aunque esta afirmación no está del todo aclarada. Además, existe un aumento de pérdidas digestivas (malabsorción por insuficiencia pancreática, enfermedad hepática o de la mucosa intestinal), pulmonares (pérdida de proteínas en esputo), en sudor (sales

y ciertas vitaminas) y orina (glucosuria en los pacientes diabéticos). Todo ello condiciona que estos pacientes tengan unos requerimientos energéticos totales mayores que los de la población general. (26)

Existen diversas fórmulas que estiman de forma teórica el gasto energético total en estos pacientes, que tienen en cuenta tanto el grado de actividad física como el grado de enfermedad. La más utilizada es la recomendada en 1992; sin embargo, en algunos estudios se ha visto que esta fórmula, por una parte, infraestima el GER y, por otra, puede sobreestimar el gasto energético total (especialmente en pacientes con un coeficiente de absorción de grasa disminuido). Por este motivo, siempre que se pueda, se determinará el GER por calorimetría indirecta y se estimará las necesidades energéticas totales en función de la ganancia ponderal y la malabsorción de grasa del paciente. De forma general, y según las últimas recomendaciones, se establece para estos pacientes un aporte del 120-150 % de las calorías recomendadas para las personas sanas de igual edad, sexo y composición corporal (peso y talla). Sin embargo, debemos realizar un tratamiento individualizado a cada situación, pues en pacientes con insuficiencia pancreática bien tratada y controlada, y enfermedad pulmonar leve-moderada los requerimientos pueden ser similares a los de la población general (ver tabla núm. 3). (9)

2.4.3 Macronutrientes

2.4.3.1 *Proteínas:*

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. En los pacientes con fibrosis quística este apartado se relaciona estrechamente con el grado de mala digestión y mala absorción de nutrientes, por tanto las recomendaciones deben ser mayores a las del niño sano. Se debe tener en cuenta que determinados aminoácidos que normalmente no son esenciales se convierten en esenciales cuando hay enfermedad. En los pacientes con Fibrosis quísticas serían esenciales la glutamina, la cisteína y la glicina para favorecer la síntesis de glutatión reducido (GSH) extracelular. Estos aminoácidos además son necesarios para la síntesis de proteínas reactantes de fase aguda. Los aminoácidos

absorbidos y no utilizados no se depositan, sino que se metabolizan y excretan en forma de urea. En caso de existir cirrosis biliar, la utilización metabólica de los aminoácidos ramificados supera a la utilización metabólica de los aminoácidos azufrados, consiguiéndose una mejor retención nitrogenada con su administración. En estos pacientes, igual que en otros pacientes con disfunción hepática, la cisteína también se convierte en esencial. El aporte proteico debe suponer el 15-20 % del valor calórico total. En los lactantes se recomienda lactancia materna o, si esta no es posible, fórmula adaptada. Actualmente, el uso de hidrolizados de proteínas o fórmulas elementales no está recomendado de forma rutinaria, aunque se puede considerar en pacientes con desnutrición grave, síndrome de intestino corto (secundario a resección extensa por íleo meconial) o intolerancia a las proteínas de la leche de vaca (ver tabla núm. 4). (9,19,,23,26)

2.4.3.2 Grasas:

Se debe aportar un 35-50 % del valor calórico total en forma de grasas. Siempre que exista insuficiencia pancreática se deben administrar enzimas pancreáticas en la cantidad adecuada para evitar la malabsorción grasa y la esteatorrea. En cuanto a la distribución de las grasas, se busca favorecer la ingesta de ácidos grasos mono y poliinsaturados frente a ácidos grasos saturados y colesterol. Esto se puede conseguir promoviendo, por ejemplo, la utilización de aceite de oliva y frutos secos en la dieta. En el caso de colestasis o insuficiencia pancreática grave mal controlada se pueden utilizar fórmulas que contienen triglicéridos de cadena media (MCT) como grasa principal, pues no precisan de las secreciones biliares ni pancreáticas para su absorción. Es frecuente en estos pacientes, tanto en los que existe insuficiencia pancreática como en los que no, el déficit de ácidos grasos esenciales (especialmente los derivados de ácidos grasos poli-insaturados de cadena larga LC-PUFAs ω -3: ácido eicosapentaenoico o EPA y docosahexaenoico o DHA) y de sus precursores (ácido linolénico y linoleico). En el caso de los LC-PUFA ω -6 como el ácido araquidónico, existen datos controvertidos, describiéndose que pueden encontrarse niveles normales, disminuidos o incluso aumentados. Esto último podría estar justificado porque los niveles de DHA regulan la incorporación de ácido araquidónico a los fosfolípidos de las membranas, de tal manera que, al estar disminuidos los primeros, podrían aumentar los segundos. Se ha propuesto que la causa de este déficit se debe tanto a la mala digestión y mala absorción de las grasas de la dieta, como a la disminución de la ingesta calórica, la mayor utilización de los ácidos grasos poliinsaturados de la dieta

como fuente de energía, y a la destrucción por peroxidación de estos LC-PUFAs como resultado del alto estrés oxidativo secundario a las infecciones y del deficiente estado antioxidante de estos pacientes. Otros autores afirman que este metabolismo anormal de los ácidos grasos poli-insaturados se debe a un defecto primario de la enfermedad. La alteración de los ácidos grasos esenciales y LC-PUFAs se ha relacionado con múltiples efectos adversos, como la alteración en las membranas celulares o la función celular, lesiones cutáneas, o alteración de la función del sistema inmune, renal, hepático o pulmonar. En este sentido, se están realizando estudios para comprobar si la suplementación de la dieta con ácidos grasos esenciales (especialmente w-3) puede resultar beneficiosa, si bien en este momento los resultados son aún poco concluyentes. Parece que la suplementación podría normalizar los niveles plasmáticos de los LC-PUFA, aunque no todos los trabajos demuestran que este parámetro se traduzca en un beneficio clínico ni está clara cuál sería la dosis a utilizar. En cualquier caso, y aunque es raro que la deficiencia de ácidos grasos esenciales provoque síntomas o signos clínicos claros, esta debe considerarse en los pacientes con fallo de crecimiento para investigarla e iniciar tratamiento. Se debe instituir en estos pacientes, una dieta rica en alimentos que contengan ácidos grasos w-3, como los pescados azules, los frutos secos y el aceite de soja. (9,23,28)

2.4.3.3 Carbohidratos:

La cantidad de hidratos de carbono representará en torno al 45-48 % del valor calórico total. Se debe evitar el uso de hidratos de carbono simples favoreciendo el uso de carbohidratos complejos y fibra con el fin de evitar situaciones de hiperglucemia. En casos de insuficiencia respiratoria grave se puede requerir restringir el aporte de carbohidratos a un 30 % del valor calórico total para evitar el exceso de producción de carbónico. En pacientes con diabetes se debe realizar un aporte cuidadoso, calculando la cantidad de carbohidratos en forma de raciones según las necesidades calóricas y ajustando la administración de insulina en función de los controles de glucemia. (9,19,23,28)

2.4.4 Micronutrientes

El aporte de vitaminas, oligoelementos y minerales debe estar ajustado a los niveles requeridos cuando sea posible monitorizarlos. La vitamina A en suero está negativamente asociada al nivel de las proteínas de inflamación, porque aumenta su

consumo. Sin embargo, los niveles en sangre dependen de la proteína transportadora, que es una proteína de vida media corta. 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. Con respecto a la vitamina K, su deficiencia tiene un papel importante en la osteoporosis que pueden tener estos pacientes. A pesar de ello, la suplementación no está clara; los trabajos soportan la indicación de mantener esta suplementación. (8,19,23,26,28)

Con respecto a la vitamina D, es frecuente evidenciar una disminución de la masa ósea, y los consensos recomiendan la suplementación con vitamina D. Sin embargo, no se ha objetivado un claro beneficio de su suplementación. La vitamina E como antioxidante es altamente consumida en estos pacientes; cuando se administran suplementos de ácidos grasos esenciales su consumo es mayor. 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 B12. 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. El riesgo de deficiencia es elevado sin suplementación en los niños mayores y adultos, sobre todo cuando se realiza una actividad aumentada y en épocas de calor. En los lactantes y niños pequeños la suplementación diaria de rutina es obligada. (8,19,23,26,28)

La hipersudoración y la mala absorción condicionan un aumento de pérdidas de oligoelementos, algunos de ellos, como se ha mencionado en párrafos anteriores, consumidos en los procesos de oxidación. (9,26)

2.4.4.1 Vitaminas liposolubles:

Todos los pacientes con insuficiencia pancreática deben recibir suplementos de vitaminas liposolubles A, D y E, siendo más controvertido el uso universal del suplemento con vitamina K. En el caso de los pacientes con suficiencia pancreática, la suplementación se debe evaluar conforme a los niveles plasmáticos de estas vitaminas, aunque, en cualquier caso, si se recomienda suministrar vitamina E debido

a su efecto antioxidante. Para mejorar su absorción deben ser administradas junto a las enzimas pancreáticas durante las comidas. (8,19,26)

Vitamina A. (β -carotenos): la vitamina A está involucrada en la función celular, la visión, la epitelización, la función pulmonar así como en la salud ósea. Ciertos estudios de pacientes con fibrosis quística muestran que hasta el 40% tienen déficit de vitamina A. Sin embargo, en publicaciones más recientes se ha descrito que existe riesgo de ingesta excesiva y, por tanto, de toxicidad con la suplementación crónica de provitamina A en forma de retinol. Ello obliga a realizar una monitorización estrecha de los niveles plasmáticos (mediante el retinol y su proteína transportadora) para conseguir una administración adecuada. (9,26,28)

Los betacarotenos son una forma de provitamina A y tienen una función antioxidante importante. Se ha visto además que la suplementación con betacarotenos podría disminuir el riesgo de hipervitaminosis A en la suplementación crónica de esta vitamina. Por estos motivos, aunque no están definidas las dosis recomendadas de suplementación con betacarotenos, se recomienda incluir en la dieta alimentos ricos en los mismos (por ejemplo, zanahorias y vegetales de hoja verde). (9,26,28)

Vitamina D: clásicamente, se hablaba de que la principal función de la vitamina D estaba en relación con el metabolismo del calcio y de la mineralización ósea. Actualmente, se piensa que también puede tener un papel importante a nivel de la función muscular, pulmonar y cardiovascular, la inmunidad, el desarrollo de diabetes o incluso el cáncer. En los pacientes con fibrosis quística existen numerosos estudios que describen un nivel deficitario de esta vitamina (determinado por niveles de 25-OH-vitamina D menor a 30 ng/ml) a pesar de la suplementación oral a las dosis recomendadas. Parece que estos niveles mejoran cuando, además de la suplementación oral, existe exposición solar adecuada y cuando la suplementación se realiza con vitamina D3 en lugar de vitamina D 2. Sin embargo, en algunas ocasiones, como propone una revisión reciente del tema, se precisan dosis de hasta 12.000 UI en menores de 5 años y de 50.000 UI en mayores de 5 años, inicialmente una vez a la semana y, si no es efectivo, dos veces a la semana, para lograr unos niveles plasmáticos normales. (9,28)

Vitamina E: es frecuente encontrar en los pacientes con fibrosis quística, déficit de esta vitamina, aunque los síntomas clínicos son raros (déficits cognitivos, degeneración neuromuscular o anemia hemolítica). Esta vitamina está considerada como un potente

antioxidante, siendo protectora de los efectos de peroxidación lipídica. También se ha relacionado de forma inversamente proporcional con el número de exacerbaciones respiratorias en pacientes con fibrosis quística. Se recomienda, por tanto, mantener unos niveles óptimos, teniendo en cuenta que la suplementación excesiva también puede causar efectos indeseables. (9,26,28)

Vitamina K: niveles disminuidos de esta vitamina se relacionan con alteraciones en la coagulación, así como con la disminución de la densidad mineral ósea. En estos pacientes, el uso frecuente de antibióticos y el estado frecuente de desnutrición podrían reducir significativamente la síntesis de vitamina K por la flora intestinal, disminuyendo los niveles plasmáticos de la misma. Aunque no está claro qué pacientes deben ser suplementados con vitamina K, parece que es obligado hacerlo en aquellos con insuficiencia pancreática mal controlada, hemoptisis, antibioterapia prolongada, hepatopatía grave o resecciones colónicas amplias. Las dosis tampoco están totalmente definidas, y, aunque existen unas recomendaciones, se debe realizar en función del tiempo de protrombina y factores como el uso concomitante de antibióticos, sabiendo que dosis elevadas (1 mg/día-10 mg/semana) no causan toxicidad. (9,26,28)

2.4.4.2 Vitaminas hidrosolubles:

De forma general, no existe deficiencia de estas vitaminas en los pacientes con FQ. Respecto a la vitamina B12 está descrita una absorción inadecuada en los pacientes con insuficiencia pancreática, por lo que se deberían monitorizar los niveles. En aquellos que tienen antecedentes de resección de íleon terminal deberemos administrar 100 µg/mes de forma parenteral. Estudios recientes sugieren que la vitamina C podría tener un papel importante en estos pacientes por su poder antioxidante; sin embargo, son necesarios más estudios que aclaren la dosis adecuada a administrar y la implicación clínica real de esta hipótesis. (9,19,26,28)

2.4.4.3 Minerales y electrolitos:

Es necesaria la suplementación con cloruro sódico en situaciones de fiebre, ejercicio intenso, hipersudoración o altas temperaturas. Esto es especialmente importante en el caso de lactantes con lactancia materna exclusiva, pues esta contiene sodio y cloro en bajas concentraciones y existe riesgo de alcalosis metabólica hipoclorémica en épocas calurosas. Las necesidades de sodio diarias serían de 120-200 mg/día en los menores de 1 año y de 225-500 mg/día en los mayores de 1 año. Las necesidades de cloro

diarias se estiman en 180-300 mg/día en los menores de 1 año y de 350-750 mg/día en los mayores de esta edad. Clásicamente, se propone administrar suplementos de suero salino fisiológico. Puede ser necesaria la suplementación con magnesio en casos de tratamiento con aminoglucósidos o N -acetilcisteína. Se deben cubrir las necesidades de calcio diarias, que se estiman en 700-1000 mg para los niños y 1000-1300 mg en adolescentes. E n casos de osteoporosis habrá que ajustar este aporte. La deficiencia de hierro es frecuente en estos pacientes. Se recomienda monitorizar los niveles de hemoglobina, hierro plasmático, ferritina y transferrina para detectar estados deficitarios de hierro que precisen de suplementación oral. También es frecuente el déficit de zinc debido a la malabsorción grasa con la formación de complejos de zinc, grasa y fósforo a nivel intestinal. Se debe realizar suplementación con zinc en el caso de niveles deficientes (monitorizado por los niveles de zinc en sangre y la proteína transportadora de retinol) o de forma empírica durante 6 meses cuando existe fallo de crecimiento de causa no aclarada o niveles deficientes de vitamina A. La administración de suplementos de selenio en base a su poder antioxidante aún no está clara, no existiendo una recomendación actual firme al respecto. (9,26,28)

El objetivo del tratamiento nutricional es lograr un crecimiento y desarrollo comparables al de los niños sanos; es notable que, aunque en los últimos 15 años los pacientes registrados en la CFF hayan mejorado el promedio de IMC en 5 a 20 puntos percentilares en diferentes edades, mantienen una declinación después de los 9 años. Así, pese a la mejoría lograda, la prevalencia de desnutrición es aún significativa: en 2005 el 23% de los pacientes tenía un peso menor al percentil 10. Dado el impacto del IMC sobre la función pulmonar, el objetivo actual de la CFF es lograr mantener a estos pacientes sobre el percentil 50 de IMC (ver tabla núm. 6 y núm 7). (19)

III.OBJETIVOS

3.1 General

Determinar el estado nutricional de los pacientes con fibrosis quística que tienen seguimiento en la Consulta Externa de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS.

3.2 Específicos

3.2.1 Caracterizar a los pacientes según edad, sexo y estado nutricional.

3.2.2 Determinar el estado nutricional según la función pulmonar

3.2.3 Observar la insuficiencia pancreática y exacerbaciones como complicaciones asociadas.

3.2.4 Identificar los gérmenes más comunes como complicación asociada.

3.2.5 Estimar la ingesta diaria de proteínas, grasas y tipo de dieta de los pacientes.

3.2.6 Conocer la ingesta de suplemento multivitamínico y enzimas pancreáticas.

IV.MATERIAL Y MÉTODOS

4.1 Tipo y diseño de la investigación

Para la realización de esta investigación se efectuó un estudio descriptivo prospectivo transversal con un enfoque cuantitativo para la obtención de los objetivos establecidos.

4.2 Población y muestra:

4.2.1 Población o universo

Pacientes menores de 15 años de ambos sexos, con diagnóstico de fibrosis quística, evaluados en la Consulta Externa de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS.

4.2.2 Muestra

Debido a que la cantidad de pacientes en seguimiento actual es pequeña se decidió utilizar el 100% de los pacientes.

4.3 Unidad de análisis

4.3.1 Unidad primaria de muestreo

Pacientes menores de 15 años con diagnóstico de fibrosis quística evaluados en la Consulta Externa de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS realizado del 1 de enero al 31 de diciembre de 2017.

4.3.2 Unidad de análisis

Datos del estado nutricional del niño, evolución de la enfermedad y complicaciones asociadas, registrados en el instrumento de recolección de datos y obtenidos durante las visitas de los pacientes a la unidad.

4.3.3 Unidad de información

Pacientes menores de 15 años con diagnóstico de fibrosis quística evaluados en la Consulta Externa de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS, investigación realizada del 1 de enero al 31 de diciembre de 2017.

4.4 Selección de los sujetos a estudio

4.4.1 Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico confirmado de fibrosis quística.
- Pacientes con seguimiento en Consulta Externa de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS.
- Pacientes menores de 15 años de ambos sexos.

4.4.2 Criterios de exclusión

- Expedientes clínicos en mal estado, en los que no se pueda encontrar la información requerida para el estudio.
- Pacientes a quienes no se les realice medidas antropométricas al momento de evaluación.
- Expedientes clínicos con letra ilegible.

4.5 Cuadro de operacionalización de las variables

Variable	Definición Conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición	Criterios de clasificación
Sexo	Condición biológica y genética que distingue al ser humano en mujer u hombre.	Dato de la condición biológica del paciente obtenido del expediente clínico.	Cualitativo dicotómica	Nominal	Mujer Hombre
Edad	Tiempo transcurrido desde el momento del nacimiento hasta un momento determinado.	Dato del tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento de ingreso, expresado en meses y anotado en el expediente clínico.	Cuantitativa discreta	Razón	Edad en años

Estado nutricional	Condición del organismo que resulta de la relación entre necesidades nutritivas individuales y la ingestión, absorción y utilización de los nutrientes contenidos en los alimentos.	Condición física que presenta el paciente al momento del estudio mediante los indicadores con puntajes Z: - Peso/Talla en menores de 2 años e Índice de Masa Corporal en pacientes mayores de 2 años, - Peso/edad Talla/edad	Cualitativa politómica	Ordinales	P/T Obesidad arriba de +3 Sobrepeso arriba de +2 a +3 Normal de +2 a -2 Desnutrición Aguda moderada debajo de -2 a -3 Desnutrición aguda severa debajo de -3 P/E Normal arriba de -2DE Bajo peso debajo de -2DE T/E Normal arriba de -2DE Retardo en el crecimiento debajo de -2DE
Complicaciones asociadas	Indicar afecciones que coexisten o suceden a una enfermedad Principal	Enfermedades asociadas a la fibrosis quística exacerbadas o adquiridas durante el tiempo de estudio	Cualitativa	Nominal	Presente Ausentes No reportada
Colonización	Es la capacidad de llegar a la superficie del huésped por una puerta de entrada (piel o mucosas), formar o establecer una colonia en el epitelio y resistir la acción de los sistemas locales de defensa.	Presencia de gérmenes aislados en cultivos de diversas secreciones si el paciente fue ingresado hospitalariamente durante el periodo de estudio.	Cualitativa	Nominal	Positivo Negativo

<p>Insuficiencia pancreática exócrina</p>	<p>Trastorno grave que se produce cuando el páncreas no produce enzimas digestivas o las produce en cantidad insuficiente, lo que significa que el organismo no puede digerir tan bien los alimentos, causando una absorción inadecuada de los nutrientes de los alimentos</p>	<p>Dato de disfunción pancreática obtenido con la medición seriada de los niveles séricos de enzimas pancreática digestivas, durante el tiempo del estudio</p>	<p>Cualitativa</p>	<p>Nominal</p>	<p>Presente Ausente</p>
<p>Función Pulmonar</p>	<p>Patologías que afectan la eficacia de los pulmones para tomar y liberar aire y su eficiencia para movilizar gases, como el oxígeno, desde la atmósfera hasta la circulación del cuerpo.</p>	<p>Clasificación de la función respiratoria, evaluada por medio de Espirometría</p>	<p>Cualitativa</p>	<p>Ordinal</p>	<p>Obstructiva Normal Restrictiva No Aplica* *Se realiza en mayores de 5 años.</p>
<p>Ingesta de Proteínas</p>	<p>Se trata de la ingesta mínima necesaria para compensar las pérdidas orgánicas de nitrógeno, calorías y mantener una composición corporal correcta y asegurar un adecuado crecimiento tisular.</p>	<p>Cantidad de proteína que ingiere el paciente diariamente, según edad, indicado por madre y anotado en encuesta dietética.</p>	<p>Cualitativa</p>	<p>Nominal</p>	<p>Alta: > 20% Normal: 15 – 20% Baja: < 15%</p>

Ingesta de grasas	Se trata de la ingesta mínima necesaria para compensar las pérdidas orgánicas de nitrógeno, calorías y mantener una composición corporal correcta y asegurar un adecuado crecimiento tisular.	Cantidad de grasa que ingiere el paciente diariamente, según edad, indicado por madre y anotado en encuesta dietética.	Cualitativa	Nominal	Alta: > 50% Normal: 40 – 50% Baja: < 40%
Ingesta de Suplemento Multivitamínico y enzimas pancreáticas	Vitaminas, minerales, ácidos grasos, aminoácidos como respaldo de la dieta	Suplemento multivitamínico y enzimas ingeridas por el paciente, indicado por madre y anotado en encuesta dietética	Cualitativa	Nominal	Si No

4.6 Técnicas, procedimientos e instrumentos a utilizar en la recolección de datos

4.6.1 Técnicas de recolección de datos

Se efectuó un listado de los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística tratados en la Consulta Externa de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS, después se solicitó a la oficina de Registros Médicos, los expedientes clínicos de los pacientes, esto con el fin de obtener los datos para las variables del estudio. Posteriormente, se realizó la evaluación antropométrica con los datos obtenidos en los expedientes de los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística.

4.6.2 Instrumentos de medición

Se utilizó una boleta de recolección de datos, la cual fue identificada con los datos del programa de Postgrado de Pediatría, así como el título de la investigación y el periodo del estudio, la boleta contenía los datos siguientes:

- Datos generales: fecha de evaluación y número de registro médico.
- Datos epidemiológicos: sexo y edad.

- Medidas antropométricas: peso en kilogramos y talla en centímetros. Indicador antropométrico: índice de masa corporal o indicador de peso/talla, talla/edad y percentil correspondiente.
- Datos clínicos: función pulmonar, complicaciones asociadas, colonización e insuficiencia pancreática.
- Información nutricional: ingesta de proteínas e ingesta de suplemento multivitamínico y enzimas pancreáticas.

4.6.3 Procesos

- Se obtuvo las medidas antropométricas de peso en kilogramos y talla en metros de cada paciente que fue evaluado en la Consulta Externa de Neumología y que cumplieron con los criterios de inclusión.
- Se obtuvo, el estado nutricional mediante indicadores antropométricos en menores de 2 años e IMC en mayores de 2 años, ambos expresados en percentiles, utilizando el programa WHO anthro y WHO anthro plus.
- Se realizó entrevista a la madre o encargado y se revisaron los expedientes clínicos para obtener datos respecto a la evolución de la fibrosis quística y de enfermedades asociadas.
- Se llenó manualmente la boleta de recolección de datos y la encuesta nutricional con la información obtenida en cada expediente y durante la visita clínica.

4.7. Plan de procesamiento de datos

4.7.1 Plan de procesamiento

Se revisaron los datos de cada boleta y se realizó el cálculo del indicador para el índice de masa corporal o peso/talla, se procedió a evaluar y ubicar en el percentil correspondiente a cada paciente de acuerdo con las tablas y graficas de Índice de masa corporal y peso/talla, proporcionadas por la Organización Mundial de la Salud. Utilizando como herramienta de proceso el programa WHO anthro y WHO anthro plus.

Las boletas de recolección de datos fueron tabuladas manualmente e ingresadas semanalmente en el programa EPI INFO 7 en el cual se creó un formulario digital que contenía los datos generales, epidemiológicos, antropométricos y clínicos obtenidos.

La base de datos fue exportada en formato .mdb conteniendo en las columnas las diferentes variables y en las filas se describieron cada uno de los casos. Se creó una hoja electrónica de Microsoft Excel 2013 con el diccionario de variables que incluirá: código de variable, nombre de variable, descripción y unidad de medida. Mensualmente se realizó una revisión a la base de datos para detectar posibles errores en la tabulación de los datos, con el fin de redefinir alguna variable, si fuese necesario.

4.7.2 Plan de análisis

Se realizó una descripción de la base de datos completa, haciendo tablas de distribución de frecuencia, las cuales fueron de utilidad para analizar la necesidad de agrupar o desagregar determinados valores, como en la variable edad.

Las variables cualitativas: sexo, estado nutricional, función pulmonar, complicaciones asociadas, colonización, insuficiencia pancreática, ingesta de proteínas e ingesta de suplemento multivitamínico y enzimas pancreáticas, fueron analizadas individualmente mediante tablas de frecuencia y proporciones.

Para la variable cuantitativa de edad se realizó un análisis de acuerdo a las medidas de tendencia central (media, mediana y moda) y desviación estándar.

Se realizó un análisis combinado con las variables de estado nutricional y evolución de la enfermedad para evaluar la relación existente entre ambas al momento de la evaluación.

Se efectuó un cuadro comparativo para analizar la relación entre las variables estado nutricional y complicaciones asociadas.

Todo el análisis estadístico se llevó a cabo utilizando el programa EpiInfo 7.

4.8. Alcances y Límites de la investigación

4.8.1 Alcances

Con la presente investigación se determinó el estado nutricional de los pacientes con fibrosis quística, menores de 15 años y su relación con complicaciones asociadas. Se realizó mediante un estudio descriptivo prospectivo longitudinal con un enfoque cuantitativo, utilizando como unidad de análisis el instrumento de recolección de datos, obtenidos durante las visitas a la Consulta Externa de

Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS durante el periodo del 1 de enero al 31 de diciembre de 2017.

4.8.2 Límites de la Investigación

- Se limita a pacientes pediátricos y adolescentes registrados en la Consulta Externa de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS.

4.9 Aspectos éticos de la investigación

El estudio se consideró categoría I (sin riesgo) ya que solo fueron utilizadas técnicas observacionales y analíticas, no se realizó ninguna intervención o modificación con las variables fisiológicas, psicológicas o sociales de las personas que participaron en este estudio.

V. RESULTADOS

Tabla No. 1

Distribución por sexo y edad de niños y adolescentes con fibrosis quística

SEXO	EDAD						TOTAL	
	PREESCOLAR 3 – 6 años		ESCOLAR 6 – 12 años		ADOLESCENTE 12 – 15 años			
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
FEMENINO	9	34.61	5	19.23	2	7.69	16	61.53
MASCULINO	5	19.23	3	11.53	2	7.69	10	38.46
TOTAL	14	53.84	8	30.76	4	15.38	26	100

Fuente: Boleta de recolección de datos.

Tabla No. 2

Distribución del estado nutricional de acuerdo al sexo de niños y adolescentes con fibrosis quística

ESTADO NUTRICIONAL	SEXO				TOTAL	
	Femenino		Masculino			
	No.	%	No.	%	No.	%
Sobrepeso	1	3.84	0	0	1	3.84
Normal	12	46.15	9	34.61	21	80.74
Desnutrición Aguda Moderada	2	7.69	1	3.84	3	11.53
Desnutrición Aguda Severa	1	3.84	0	0	1	3.84
TOTAL	16	61.53	10	38.45	26	100

Fuente: Boleta de recolección de datos

Tabla No. 3

Distribución del estado de desnutrición crónica y estado nutricional actual de niños y adolescentes con fibrosis quística

Desnutrición Crónica Talla/Edad	ESTADO NUTRICIONAL ACTUAL PESO/TALLA									
	Sobrepeso		Normal		Desnutrición aguda moderada		Desnutrición aguda severa		TOTAL	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Si	0	0	7	26.92	1	3.84	1	3.84	9	35
No	1	3.84	14	53.84	2	7.69	0	0%	17	65
TOTAL	1	0	21	80.76	3	11.53	1	3.84	26	100

Fuente: Boleta de recolección de datos.

Tabla No. 4

Distribución de la función pulmonar y edad de niños y adolescentes con fibrosis quística

EDAD	FUNCIÓN PULMONAR								TOTAL	
	Normal		Obstruictiva		Restrictiva		No aplica		No.	%
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%		
Preescolar	1	3.84	0	0	0	0	13	50	14	53.84
Escolar	5	19.23	2	7.69	0	0	1	3.84	8	30.76
Adolescente	2	7.69	2	7.69	0	0	0	0	4	15.38
TOTAL	8	30.76	4	15.38	0	0	14	53.84	26	100

Fuente: Boleta de recolección de datos.

Tabla No. 5

Distribución de la función pulmonar según el estado nutricional por Peso/Talla

ESTADO NUTRICIONAL	FUNCIÓN PULMONAR								TOTAL	
	Normal		Obstructiva		Restrictiva		No aplica		No.	%
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%		
Desnutrición aguda Severa	0	0	0	0	0	0	1	3.84	1	3.84
Desnutrición aguda Moderada	3	11.53	0	0	0	0	0	0	3	11.53
Normal	5	19.23	3	11.53	0	0	13	50	21	80.76
Sobrepeso	0	0	1	3.84	0	0	0	0	1	3.84
TOTAL	8	30.76	4	15.38	0	0	14	53.84	26	100

Fuente: Boleta de recolección de datos

Gráfica No. 1

Presencia de exacerbaciones de niños y adolescentes con fibrosis quística



Fuente: Boleta de recolección de datos.

Tabla No. 6

Frecuencia de exacerbaciones según el estado nutricional por Peso/Talla

E X A C E R B A C I O N	ESTADO NUTRICIONAL									
	Sobrepeso		Normal		Desnutrición aguda moderada		Desnutrición aguda severa		TOTAL	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Si	1	3.84	19	73	3	11.53	1	3.84	24	92.30
No	0	0	2	7.69	0	0	0	0	2	7.69
TOTAL	1	3.84	21	80.69	3	11.53	1	3.84	26	100

Fuente: Boleta de recolección de datos.

Tabla No. 7

Frecuencia de insuficiencia pancreática según el estado nutricional por Peso/Talla

Insuficiencia pancreática	Sobrepeso		Normal		Desnutrición aguda moderada		Desnutrición aguda severa		TOTAL	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Con	0	0	18	69.32	3	11.53	1	3.84	22	84.61
Sin	1	3.84	3	11.53	0	0	0	0	4	15.38
TOTAL	1	3.84	21	80.85	3	11.53	1	3.84	26	100

Fuente: Boleta de recolección de datos.

Tabla No. 8

Ingesta de proteínas y grasas de niños y adolescentes con fibrosis quística

INGESTA	MACRONUTRIENTE				TOTAL	
	PROTEÍNAS		GRASAS		No.	%
	No.	%	No.	%		
ALTA	5	19.23	0	0	5	19.32
NORMAL	12	46.15	1	3.84	13	50
BAJA	9	34.62	25	96.15	34	65.38
TOTAL	26	100	26	100	--	--

Fuente: Encuesta dietética

Tabla No. 9

Ingesta de suplementos y enzimas pancreáticas en niños y adolescentes con fibrosis quística

INGESTA DE SUPLEMENTOS Y ENZIMAS PANCREÁTICAS	Sí		No	
	No.	%	No.	%
	24	92.30	2	7.69

Fuente: Boleta de recolección de datos.

Tabla No. 10

Gérmenes aislados en cultivos de esputo de niños y adolescentes con fibrosis quística

P. aeruginosa		S. aureus		K. pneumoniae		P.mirabilis	
No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
22	84.61	8	30.76	4	15.38	1	3.84

Fuente: Boleta de recolección de datos.

VI. DISCUSIÓN Y ANÁLISIS DE RESULTADOS

La fibrosis quística es una enfermedad de herencia autosómica recesiva, progresiva y multisistémica, que crea específicamente un compromiso pulmonar y pancreático ocasionando un síndrome de mala absorción con consecuente desnutrición y repercusión en la función pulmonar. De acuerdo a los resultados obtenidos, se determinó el estado nutricional de los pacientes diagnosticados con fibrosis quística de la Consulta Externa de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS) contando con 26 pacientes, respecto a la epidemiología de la enfermedad, con los pacientes incluidos se evidenció predominio del género femenino con un 61.53%, con una relación de 1.6:1 femenino, masculino. Según los últimos estudios realizados por la Unión Europea, no hay prevalencia en cuanto a afectación de sexo, sin embargo en un estudio realizado en Cuba, país con nivel socioeconómico similar al nuestro, si hubo predominio de sexo masculino. (11)

En lo referente a la edad, se obtuvo un 53.84% para el rango preescolar y un 30.76% para el rango escolar, frente a un 15.38 % de adolescentes, difiriendo con la literatura consultada la cual indica que en países en desarrollo, como el nuestro, el diagnóstico se realiza en la adolescencia, lo que conlleva menor sobrevivencia, mientras que en países desarrollados, como Estados Unidos, el 85 % de los diagnósticos se realizan antes del primer año de vida. Sin embargo, con los datos presentados se observó que en el área de neumología de esta institución se está realizando el diagnóstico, tratamiento y seguimiento en edades cada vez más tempranas, lo que mejora la sobrevivencia de estos pacientes. Así mismo se obtuvo una moda de 9.4 años, mediana de 6.62 años, media de 6 años con desviación estándar de 7.98 años para la edad de los pacientes que se encuentran en seguimiento actualmente. Por lo que en promedio se obtuvo que la mayoría de pacientes se encuentran en edad preescolar con un 53.84%. Dato que es de suma importancia, ya que como se mencionó anteriormente el hecho de diagnosticar y tratar a los pacientes en edades más tempranas sugiere un mejor pronóstico y calidad de vida. (1,29)

Para establecer el estado nutricional actual de los pacientes, se realizó la evaluación en el programa WHO anthro y WHO anthro plus de la OMS, con los indicadores antropométricos talla/edad y peso/talla en menores de 2 años, así como IMC en mayores de 2 años, encontrando que 35% de los casos presentó retardo de crecimiento o desnutrición crónica, sin

embargo 7 de ellos actualmente se encuentran en estado nutricional normal, frente a dos que presentan desnutrición aguda. Se evidenciaron 21 pacientes en estado nutricional normal, el cual equivale a un 80.76 %, de los cuales 46.15% de sexo femenino, frente a 3 pacientes con desnutrición aguda moderada y un paciente con desnutrición aguda severa. No obstante, a pesar de encontrarse la mayoría en estado nutricional normal que según el puntaje Z equivale a +2 y entre -2 DE, en la mayoría de estos la tendencia fue hacia -2DE, lo que se acerca más a un estado de desnutrición que al relacionarlo con la literatura, alejándose del objetivo nutricional, predisponiendo esto al deterioro de la función pulmonar.

Lo recomendable es tener un IMC por arriba del percentil 50 o lo equivalente en puntaje Z por arriba de la mediana. En un estudio publicado en el 2016 en Honduras, se evidenció que, de 5 pacientes diagnosticados en un período de 5 años, 4 de ellos se encontraban por debajo de -3DE, por lo que se puede deducir que el estado socioeconómico es un factor influyente en el estado nutricional de estos pacientes. (30)

Respecto a la función pulmonar, se determinó que en 12 pacientes a los que se les efectuó espirometría, 4 presentaron patrón obstructivo y 8 fueron normales, lo cual es un punto favorable para los pacientes, esto como resultado del adecuado seguimiento. Es importante mencionar que el equipo de Espirometría, solo se puede utilizar en pacientes mayores de 5 años, por lo que, únicamente se cuenta con 12 de ellas. Si bien el 72.72% de las espirometrías son normales, es preocupante el número de exacerbaciones, las cuales fueron reportadas en el 95 % de los pacientes, con una media, mediana y moda de 4 exacerbaciones respectivamente, incluso se reportó un paciente con 18 de estas, las cuales agravan el estado nutricional y aumentan el trabajo respiratorio, lo cual deteriora el estado general de estos niños, como lo expone el German CFQA Project. Así mismo es importante mencionar, que en este estudio las exacerbaciones se presentan en cualquier estado nutricional, sin embargo, llama la atención que los dos pacientes que no presentaron exacerbaciones, se encuentran con un estado nutricional normal, lo que nos indica que el estado nutricional si puede ser un factor influyente sobre estas complicaciones, incluso se observa que el único paciente reportado con sobrepeso, ha presentado un número de 13 exacerbaciones, lo que evidencia que, un estado nutricional es la clave para la sobrevida de estos pacientes. (31)

Es de suma importancia mencionar la ingesta de proteínas, se logró establecer que el 19.23% posee ingesta alta, 46.15 % normal y 34.62 % ingesta baja, por lo que menos de la mitad cumple con el objetivo de las últimas guías 2016 de la Sociedad Europea de Nutrición.

Respecto a la ingesta de grasas el 96.15% de los pacientes, tiene una deficiencia en el consumo de las mismas, dado que los niños con fibrosis quística presentan una anomalía en la función de la proteína CFTR, provocando aumento de moco que evita que las enzimas pancreáticas lleguen al intestino causando disminución en la digestión y absorción de nutrientes de suma importancia como grasas y proteínas, así como el aumento del gasto energético incluso en reposo. Por lo que, considerando la relación entre el estado nutricional, función pulmonar, supervivencia y la alta susceptibilidad a desarrollar desnutrición, es necesario mejorar la alimentación de estos pacientes, ya que, si dicho dato es extraído de un recordatorio de 24 horas, no difiere mucho de lo consumido diariamente, siendo de vital importancia incrementar el consumo de las mismas para así mejorar el estado nutricional y disminuir las complicaciones que esto conlleva. El recordatorio de 24 horas, fue proporcionado por clínica de nutrición del área de pediatría. (32,30,33-35)

En cuanto a la colonización, en los 26 pacientes evaluados se encontró 24 pacientes con cultivos positivos, siendo el microorganismo más frecuente *Pseudomonas aeruginosa*, en 22 cultivos, en segundo lugar, *Staphylococcus aureus* en 8 y en tercer lugar *Klebsiella pneumoniae*, en 4. Según estudios, se ha demostrado que en los primeros años la presencia del *Staphylococcus aureus* alcanza hasta un 60 % y 30 % que la *Pseudomonas aeruginosa* aumenta desde los primeros años, alcanzando en los adultos entre el 60 – 80 %. La capacidad de esta bacteria para desarrollar biofilm, es una característica que le permite sobrevivir durante períodos muy largos en los pulmones de pacientes con fibrosis quística, incrementando el daño a nivel pulmonar y deteriorando la función pulmonar como se plantea en el estudio realizado por la CFQA. (8,31,36)

Respecto a la insuficiencia pancreática, según los análisis se estableció que 24 de 26 pacientes, equivalente al 92.30 % de la muestra, presentaron el espesamiento de las secreciones unido a la falta de enzimas esto desencadenado por dicha insuficiencia, lo que lleva a una disminución de la absorción, afectando de forma negativa el balance de energía, lo que incrementa el estado de desnutrición. Lo expuesto anteriormente, se comprobó, ya que los dos pacientes con ausencia de insuficiencia pancreática presentaron estado nutricional normal y sobrepeso. Sin embargo, es importante resaltar la ingesta de suplementos y enzimas pancreáticas en 24 de los 26 pacientes, lo que contribuye a la disminución de mala absorción y por consiguiente mejor estado nutricional y mayor supervivencia. (17,31,36)

Con lo antes expuesto se logra evidenciar que, al contar con el seguimiento por el área de nutrición de esta unidad, de los 9 pacientes que, si presentan desnutrición crónica, 7 de ellos actualmente poseen un estado nutricional normal. Así mismo el 85% de los pacientes que se encuentran en seguimiento, nutricionalmente se encuentran dentro de rango normal, considerándose un factor influyente ya que en los dos pacientes en quienes no se reporta exacerbaciones, lo cual es considerado una complicación de esta patología, presentan un estado nutricional normal. Aunque aun es preciso reforzar más el consumo de ciertos alimentos, ya que aunque con el recordatorio de 24 horas se da una idea del consumo alimentos, si se evidencia la deficiencia que existe en cuantos al consumo de grasas especialmente, lo que sabemos es un pilar importante en la dieta de paciente con Fibrosis Quística, siendo importante resaltar que los padres reciban orientación y capacitación para mejorar la alimentación de los pacientes, siendo la parte fundamental de esta investigación. En donde se tuvo como límites, que la evaluación se realiza únicamente a pacientes en seguimiento en la clínica de neumología del Hospital General de Enfermedades. Por lo que este estudio deja como precedente la realización de otros estudios en donde se pueda realizar evaluaciones antropométricas mas constantes y relacionarlas con las encuestas nutricionales, para así poder observar más activamente la respuesta en cuanto al estado nutricional y la adecuada ingesta de macronutrientes, estudios que pueden llevarse a cabo ya que la clínica de neumología, así como la escuela de padres con la que actualmente cuentan es muy organizada siendo la única a nivel país.

6.1 Conclusiones

6.1.1 Se estableció una proporción entre sexo femenino y masculino de 1.6:1, respectivamente, con una moda de 9.4 años, mediana de 6.62 y media de 6 años. Siendo la edad preescolar la de mayor prevalencia. Nutricionalmente 8 de cada 10 pacientes se encuentran en estado normal, 3 con desnutrición aguda moderada, 1 con desnutrición aguda severa y 9 pacientes con desnutrición crónica

6.1.2 No se pudo establecer si existe relación entre estado nutricional y función pulmonar, ya que, por la frecuencia de pacientes en edad preescolar del 53.84% en el presente estudio, no se puede medir la función pulmonar mediante espirometría.

6.1.3 De los 26 pacientes en seguimiento, únicamente 2, no presentan exacerbaciones.

6.1.4 De los 4 pacientes sin insuficiencia pancreática, 3 presentan estado nutricional normal y uno sobrepeso.

6.1.5 Se aisló *Pseudomona aeruginosa* como germen más común en 22 de los 26 cultivos de esputo.

6.1.6 La ingesta de macronutrientes, es normal para proteínas en el 46.15% y baja para grasas en el 96.15%, según las últimas guías 2016 de la Sociedad Europea de Nutrición.

6.1.7 Nueve de cada 10 pacientes consume suplementos y enzimas pancreáticas.

6.2 Recomendaciones

Al Servicio de Nutrición del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS

6.2.1 Efectuar tamizaje nutricional y seguimiento nutricional a todos los pacientes con fibrosis quística que asisten a la Consulta Externa de Neumología del Departamento de Pediatría.

6.2.2 Dentro de la Escuela de Padres, continuar impartiendo charlas informativas acerca del valor nutricional de los alimentos, ya que es una guía para mejorar la ingesta de macronutrientes, importantes como pilar en el seguimiento de esta patología.

6.2.3 Realizar encuestas nutricionales periódicas, por medio de estudiantes de nutrición, para conocer la comprensión que tienen los padres, acerca del contenido nutricional de los diferentes alimentos.

6.2.4 Efectuar guía nutricional para los padres de los pacientes con fibrosis quística y con ello mejorar la ingesta.

VII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fielbaum O. Avances en Fibrosis Quística. Rev.Med.Clin.Condes. 2011; 22(2): p. 150-159. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864011704072>
2. Barja S, Rebollo M. Manejo Nutricional en Niños y Adolescentes con Fibrosis Quística. Rev Chil Pediatr. 2009; 80 (3): 274-284. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062009000300010
3. Martínez-Costa C, Escribano A, Núñez F, García-Maset J, Luján J, Martínez-Rodríguez L. Intervención nutricional en niños y adolescentes con fibrosis quística. Nutr Hosp 2005; 20(3): 182-188. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112005000400004
4. Adde F, Rodríguez J, Cardozo A. Nutritional follow-up of cystic fibrosis patients. Jornal de Pediatria (Rio J). 2004 Agosto; 80(6).
5. Instituto Guatemalteco de Seguridad Social. Morbilidad por diagnóstico principal de egreso años 2013-2015. Guatemala: Departamento de Estadística, IGSS;2016.
6. Kliegman R, Behrman R, Jenson H, Staton B. Nelson, Tratado de Pediatría. 18th ed. Madrid: Elsevier; 2008.
7. Castro M, Fibrosis quística (Revisión Bibliográfica). Rev. méd. Costa Rica 2009; 67(590).
8. Hasan I, Lina A, Afaf M. Growth assessment and risk factors of malnutrition in children with cystic fibrosis. Saudi Med J. 2016; 37(3): p. 293-298.
9. Salcedo A, Gartner S, Girón RM, García M. Tratado de Fibrosis Quística. Madrid: Justim
10. Vasquez C, Ariztizabal R, Daza W. Fibrosis quística en Colombia. Neumol Pediatr (Chile).
11. Zolin A, Rens J, Fox A, Iansa P, Prefitsi A, Pypops U, et al. ECFS Patient Registry Anual Data Report. Estadístico. Karup, Dinamarca: European Cystic Fibrosis Society; 2010.

12. VanDevanter D, Kalhe J, O'Soullivan A, Sikirica S, Hodgkins P. Cystic fibrosis in young children: A review of disease manifestation, progression, and response to early treatment. *J Cyst Fibros.* 2016; 15(1).
13. Secretaria de Salud. Diagnóstico de Fibrosis Quística en la Edad Pediátrica. Guías de Práctica Clínica. México D.F.: Secretaria de la salud de México; 2013.
14. Asociación Mexicana de Fibrosis Quística A.C. Fibrosis Quística, Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento. México D.F.: Asociación Mexicana de Fibrosis Quística A.C., Dirección Médica; 2008. Report No.: 978-970-806-7.
15. Ivankovich-Escoto G, Gutiérrez JP, Céspedes C. Tamizaje Neonatal de Fibrosis Quística en Costa Rica. *Acta pediátr. costarric.* 2004; 18(2): 45-50.
16. Lina M. Fibrosis Quística Y Tamizaje Neonatal. *Neumol Pediatr.* 2016; 11(1): p. 10-14.
17. Largo G I. Fibrosis Quística. *Rev. Ped. Elec. Chile* 2009; Vol 6, (1): p. 2-18.
18. Lahiri T, Brady C, Cannon C, Clark K, et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis. *Pediatrics.* 2016 Abril; 137(4).
19. Barja S, Rebollo MJ. Manejo Nutricional en Niños y Adolescentes con Fibrosis Quística. *Rev Chil Pediatr.* 2009; 80(3): 274-288.
20. Steinkamp G, Wiedemann B. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. *Thorax (England).* 2002; 57: p. 596-601.
21. Lucidi V, Alghisti V, Raia V, Russo B, Beschi S, Dester S.. Growth Assessment of Paediatric Patients With CF Comparing Different Auxologic Indicators: A Multicentre Italian Study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2009 Sept; 49(3): p. 335-342.
22. Jimenez R. Importancia de la Nutrición Enteral en Niños con Fibrosis Quística. *Revista Gastrohnutp.* 2006 Febrero; 8(1): p. 46-54.
23. Esplugas A, Razon R, Ojea M. Evaluación nutricional dietética en pacientes afectados de fibrosis quística. *Rev Cubana Pediatr.* 2008 Sept; 80(3).

24. Zhang Z, HuiChuan L. Comparison of the use of body mass index percentiles and percentage of ideal body weight to screen for malnutrition in children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr.* 2004 Octubre; 80(4): p. 982-991.
25. Wiedemann B, Paul K, Stern M, Wagner T, Hirche T. Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. *European Journal of Clinical Nutrition.* 2007 Enero; 61: p. 759–768.
26. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman H. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros.* 2002 Jun; 1(2): p. 51-75.
27. Lai H, Shoff S. Classification of malnutrition in cystic fibrosis: implications for evaluating and benchmarking clinical practice performance. *Am J Clin Nutr.* 2008 Julio; 88(1): p. 161-166.
28. Borowitz , Baker RD, Stallings V. Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients With Cystic Fibrosis. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*. 2002 Septiembre; 35(3): p. 246–259
29. Hospital Roosevelt Guatemala. Guatemala; 5 de Diciembre de 2017. Prevenir es vivir [FACEBOOK]. Disponible en: <https://es-la.facebook.com/877048322308821/photos/a.1257270907619892.1073741829.877048322308821/1897441346936175/?type=3>. [Consultado el 05 Ene 2018].
30. Gale S, Sabillón M, Ortega J, Caracterización de los pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cloruros en sudor. *Acta pediátr. hondu.* 2016 marzo, Vol. 6 : 2
31. Steinkamp G, Wiedemann B. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. *Thorax* 2002, 57: 596-601.
32. Turk D Turk D, Braegger CP, Colombo C, Declerq D, Morton A, Pancheva R, Et Al..E SPEN ESPGHAN ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr ESPEN.* 2016 Junio; 35.
33. Parrish C. Nutrition Issues in Cystic Fibrosis. *Arch Mal Appar Dig Mal Nutr.* 2005 Mayo.

34. Children's National Health System [en línea]. Washington, DC: The Association; 2015-106 [actualizado Ene 2016; citado 15 Ene 2018]; Pediatric Cystic Fibrosis; [aprox. 6 pant.]. Disponible en: <https://childrensnational.org/choose-childrens/conditions-and-treatments/airway-lungs/cystic-fibrosis>
35. Living with cystic fibrosis [en línea]. Maryland: Cystic Fibrosis Foundation; 2011 [actualizado Dic 2017; citado 15 Ene 2018]; Nutrition For Your Infant with Cystic Fibrosis (Birth to 1 Year); [aprox. 2 pag.] Disponible en: [https://www.cff.org/PDF-Archive/Nutrition-for-Your-Infant-\(Birth-to-1-Year\).pdf](https://www.cff.org/PDF-Archive/Nutrition-for-Your-Infant-(Birth-to-1-Year).pdf)
36. Douglas H, Falcão-Silva V, Fernandes G. Pulmonary bacterial pathogens in cystic fibrosis patients and antibiotic therapy: a tool for the health workers. *Int Arch Med.* 2008 Noviembre, 1:24.
37. Bashar A, Rose V. Cystic Fibrosis and Congenital Pancreatic Insufficiency. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999 Jul; 29(1): 108.
38. Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. Registry Data. Maryland: Cystic Fibrosis Foundation; 2012.
39. Canadian Cystic Fibrosis. Canadian Cystic Fibrosis Registry 2011 Annual Report. Reporte estadístico. Toronto: Canadian Cystic Fibrosis; 2011. Report No.: 10684 5100.
40. Lama RA, Morais A. Fisiopatología de la malnutrición. In Salcedo A, Gartner S, Girón RM, García M. *Tratado de Fibrosis Quística*. Madrid: Justim S.L.; 2012. p. 351-361.
41. Estadística INE. Perfil de la pobreza en Guatemala. Guatemala: Instituto Nacional de Estadística; 2002.

VIII. ANEXOS

Boleta No. _____

8.1 Anexo No. I

BOLETA DE RECOLECCIÓN DE DATOS
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS, USAC
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO, MAESTRIA EN PEDIATRIA, IGSS
ESTADO NUTRICIONAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA.
Dra. Adelaida María Mejía González

Fecha: _____ No. De expediente clínico: _____

Sexo: Femenino Masculino Edad: _____

ESTADO NUTRICIONAL Peso: _____ Talla: _____ IMC ó P/T: _____ Clasificación _____
--

COMPLICACIONES ASOCIADAS Función Pulmonar: <input type="checkbox"/> Obstructiva <input type="checkbox"/> Normal <input type="checkbox"/> Restrictiva <input type="checkbox"/> No Aplica Exacerbaciones: Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Número _____ Colonización: <input type="checkbox"/> Positivo <input type="checkbox"/> Negativo Cultivo: _____ Insuficiencia pancreática: <input type="checkbox"/> Presente <input type="checkbox"/> Ausente
--

INFORMACIÓN NUTRICIONAL Ingesta de proteínas: <input type="checkbox"/> Alta <input type="checkbox"/> Normal <input type="checkbox"/> Baja Ingesta de grasas: <input type="checkbox"/> Alta <input type="checkbox"/> Normal <input type="checkbox"/> Baja Ingesta de suplementos y enzimas pancreáticas: Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>

8.1 Anexo No.2

Evaluación Dietética
Recordatorio de 24 horas

Fecha:

Nombre:	Afiliación:
---------	-------------

Evaluación Antropométrica

Peso:	Talla	Edad	
P/T	P/E	T/E	
IMC	CMB		

Quien prepara los alimentos en casa:

Lugar frecuente de consumo de alimentos:

Tiempo de comida y hora	Cantidad consumida (Onz, cda, tz)	Alimento: especificar los ingredientes con los que se preparó	Cálculo de Kcal ,Fat, proteína		
			Kcal	Grs Fat	Proteína
Total					

8.1 Anexo No. 3

Tabla No. 1

Screening de riesgo nutricional para pacientes con fibrosis quística de 2 – 20 años

	Puntuación		
	0 puntos	1 punto	2 puntos
Percentil IMC	≥ p 50	< p 50 y ≥ p 10	< p 10
Ganancia de talla anual	≥ mínima	> 0 y < mínima	No ganancia de talla
Riesgo Nutricional			
Puntos obtenidos	0 - 1	2 - 3	≥ 4
Categoría	No / Bajo riesgo	Riesgo moderado	Riesgo alto

Fuente: (9)

Tabla No. 2

Ganancia mínima de peso y talla

Edad	SI IMC ≥ p 50				SI IMC < p 50			
	Ganancia peso/día (gr/día)		Ganancia talla/año (cm/año)		Ganancia peso/día (gr/día)		Ganancia talla/año (cm/año)	
	Hombre	Mujer	Hombre	Mujer	Hombre	Mujer	Hombre	Mujer
2 - 2.99	3	3	7	7	5	5	9	9
3 - 3.99	3	3	6	6	5	5	7	8
4 - 4.99	3	2	5	5	6	5	7	7
5 - 5.99	3	2	5	5	7	6	7	7
6 - 6.99	3	2	5	5	7	7	6	6
7 - 7.99	3	3	4	4	8	7	6	6
8 - 8.99	3	3	4	4	8	8	6	6
9 - 9.99	2	3	4	4	9	8	5	6
10 - 10.99	3	3	4	4	9	11	5	6
11 - 11.99	3	4	4	4	11	14	5	7
12 - 12.99	4	1	4	3	15	14	6	6
13 - 13.99	4	< 1	4	1	18	11	8	3
14 - 14.99	4	< 1	3	< 1	19	7	7	2
15 - 15.99	< 1	< 1	1	< 1	13	4	4	1
16 - 16.99	< 1	< 1	< 1	< 1	8	4	3	< 1
17 - 17.99	< 1	< 1	< 1	< 1	5	3	3	< 1
18 - 18.99	< 1	< 1	< 0.1	< 0.1	5	3	0.2	< 0.1
19 - 19.99	< 1	< 1	< 0.1	< 0.1	4	3	0.2	< 0.1

Fuente: (9)

8.1 anexo No. 4

Calculo de Requerimientos energéticos

Gasto energético basal: Recomendaciones de la OMS

$$\text{Aporte} = \text{GER} \times (\text{C. actividad} + \text{C. afectación pulmonar}) \times (0.93 / \text{C. absorción grasa})$$

Edad	Mujeres	Hombres	
0 - 3 años	61.0 x peso (kg) - 51	60.09 x peso (kg) - 54	
3 - 10 años	22.5 x peso (kg) + 499	22.7 x peso (kg) + 495	
10 - 18 años	12.2 x peso (kg) + 746	17.5 x peso (kg) + 651	
Coeficiente actividad		Coeficiente afección pulmonar	
Encamado	1.3	FEV ₁ ≥ 80 %	0
Sedentario	1.5	FEV ₁ 40 - 79 %	0.2
Activo	1.7	FEV ₁ < 40 %	0.3 - 0.5
Coeficiente absorción de grasas			
$\left[\frac{\text{Grasa ingerida} - \text{Grasa eliminada}}{\text{Grasa ingerida}} \right] \times 100$			

FEV₁ = Volumen espiratorio forzado en el primer segundo

Fuente: (9)

8.1 Anexo No. 5

Tabla No. 4

Requerimientos de energía según peso – edad (recomendaciones de OMS)

Edad (meses)	NIÑOS			NIÑAS		
	Peso (kg)	Requerimientos		Peso (kg)	Requerimientos	
		kcal/d	kcal/kg/d		kcal/d	kcal/kg/d
0 - 1	4.58	518	113	4.35	464	107
1 - 2	5.50	570	104	5.14	517	101
2 - 3	6.28	596	95	5.82	550	94
3 - 4	6.94	569	82	6.41	537	84
4 - 5	7.48	608	81	6.92	571	83
5 - 6	7.93	639	81	7.35	599	82
6 - 7	8.30	653	79	7.71	604	78
7 - 8	8.62	680	79	8.03	629	78
8 - 9	8.89	702	79	8.31	652	78
9 - 10	9.13	731	80	8.55	676	79
10 - 11	9.37	752	80	8.78	694	79
11 - 12	9.62	775	81	9.00	712	79
Edad (años)						
1 - 2	11.50	948	82.40	10.68	865	80.10
2 - 3	13.50	1129	83.60	13.00	1047	80.60
3 - 4	15.70	1252	79.70	15.10	1156	76.50
4 - 5	17.70	1360	76.80	16.80	1241	73.90
5 - 6	18.70	1467	74.50	18.60	1330	71.50
6 - 7	21.70	1573	72.50	20.60	1428	69.30
7 - 8	24.00	1692	70.50	23.30	1554	66.70
8 - 9	26.70	1830	68.80	26.60	1698	63.80
9 - 10	29.70	1978	66.60	30.50	1854	60.80
10 - 11	33.30	2150	64.60	34.70	2006	57.80
11 - 12	37.50	2341	62.40	39.20	2149	54.80
12 - 13	42.30	2548	60.20	43.80	2276	52.00
13 - 14	47.80	20	57.90	48.30	2379	49.30
14 - 15	53.80	2990	55.60	52.10	2449	47.00
15 - 16	59.50	3178	53.40	55.00	2491	45.30
16 - 17	64.40	3322	51.60	56.40	2503	44.40
17 - 18	67.80	3410	50.30	56.70	2503	44.10

Fuente: (9)

8.1 Anexo No. 6

Tabla No. 5

Recomendaciones de suplementos de vitaminas liposolubles

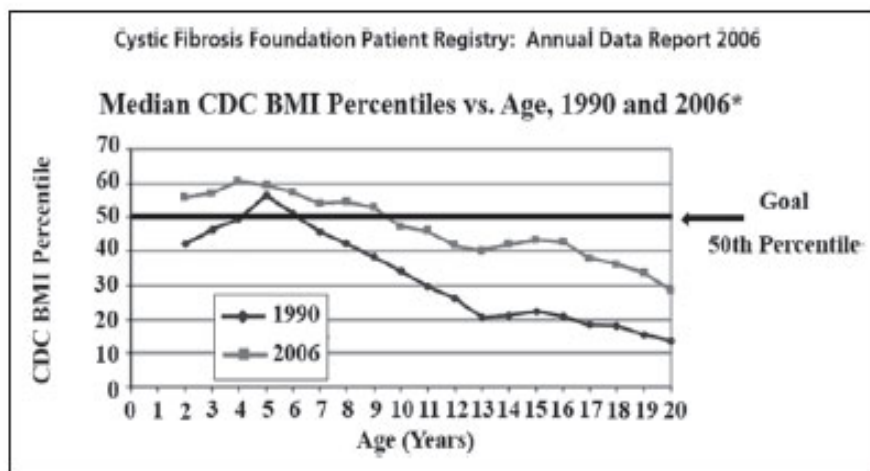
Edad	Vitamina A (UI)	Vitamina D (UI)	Vitamina E (UI)	Vitamina K(mg)
0 - 12 meses	1500	400	40 - 50	0.3 - 0.5
1 - 3 años	5000	400 - 800	80 - 150	0.3 - 0.6
4 - 8 años	5000 - 10000	400 - 800	100 - 200	0.3 - 0.7
> 8 años	10000	400 - 800	200 - 400	0.3 - 0.8

Fuente: (9)

8.1 Anexo No. 7

Tabla No. 6

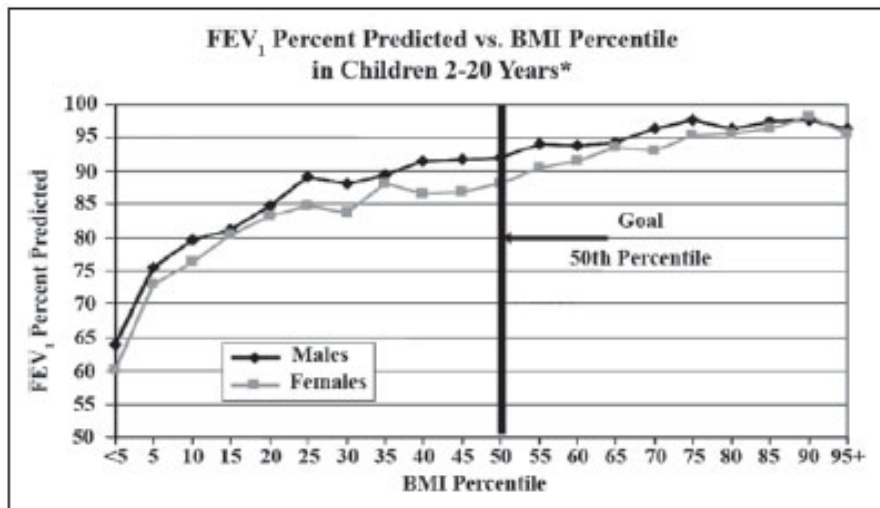
Cambios en la mediana del IMC de acuerdo a la edad en niños, con FQ entre los años 1990 – 2006. (EEUU, CFF)



Fuente: (2)

Tabla No. 7

Relación entre estado nutricional y función pulmonar en niños con fibrosis quística (Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry: Anual Data Report 2006)

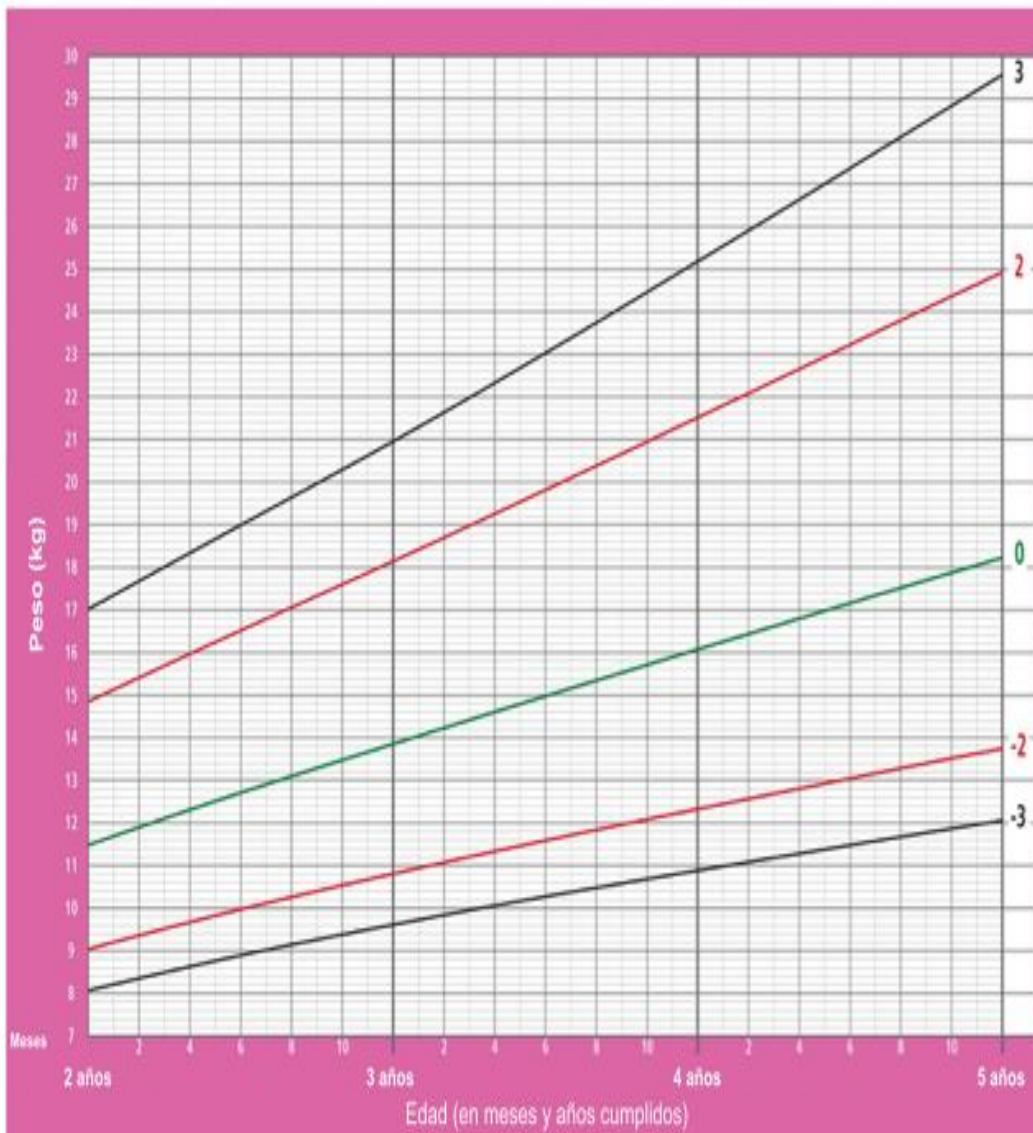


Fuente: (2)

8.1 Anexo No. 9

Peso para la edad Niñas

Puntuación Z (2 a 5 años)

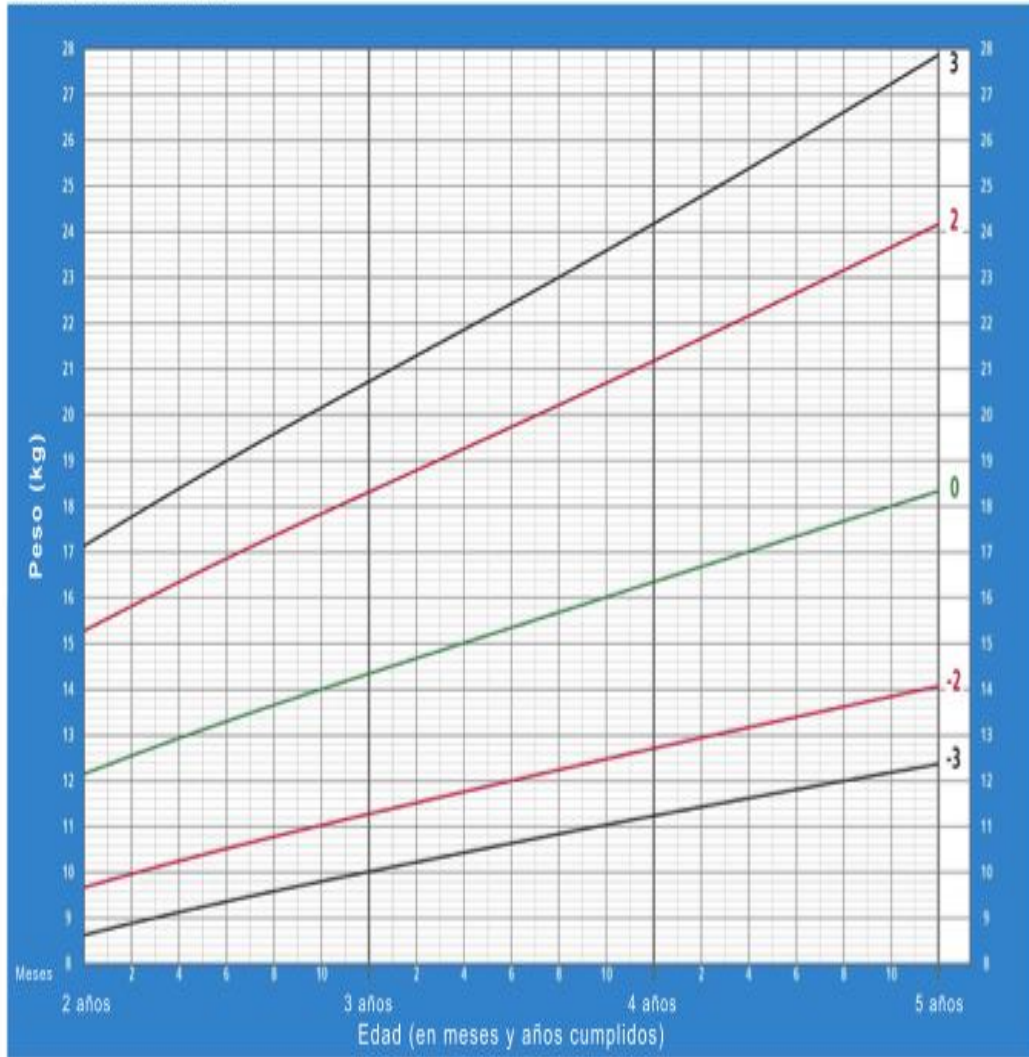


Patrones de crecimiento infantil de la

Peso para la edad Niños



Puntuación Z (2 a 5 años)

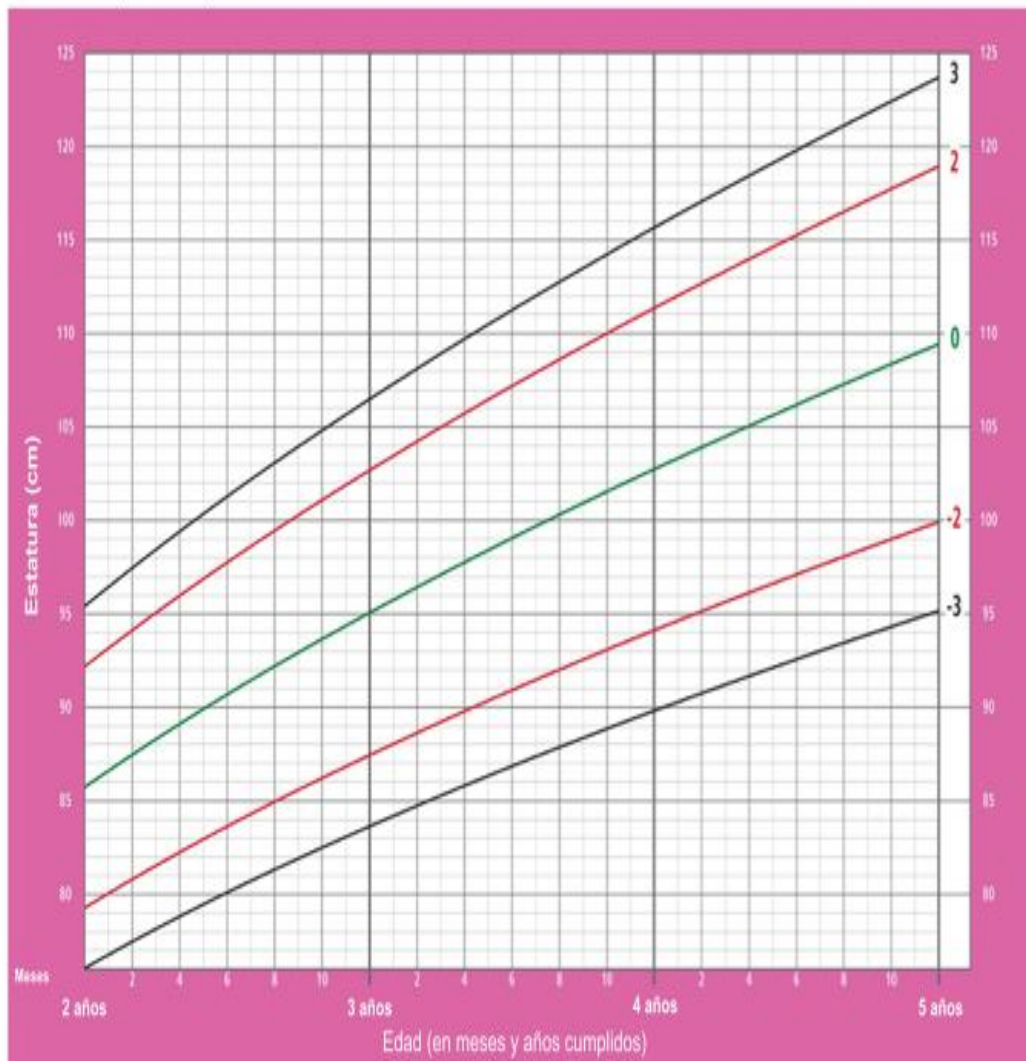


Patrones de crecimiento infantil de la OMS

Estatura para la edad Niñas



Puntuación Z (2 a 5 años)



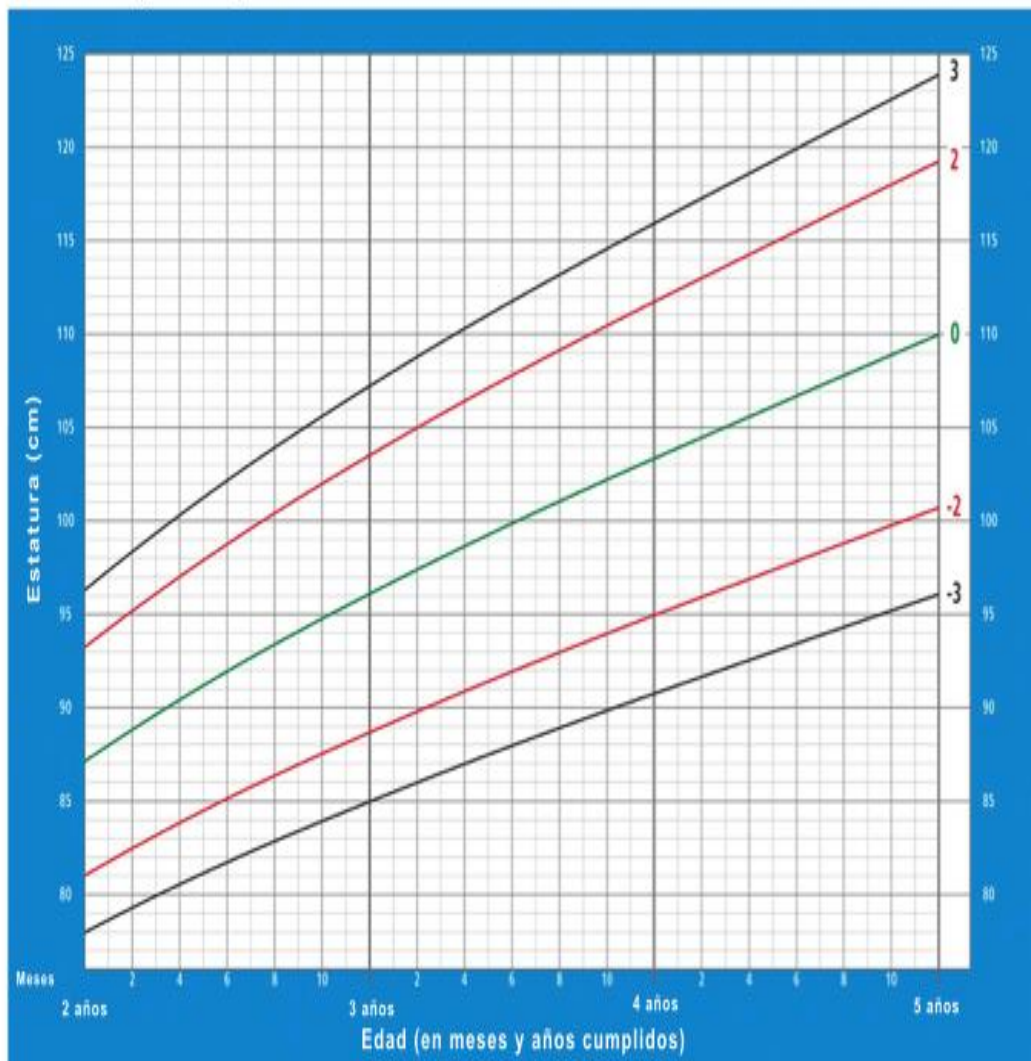
Patrones de crecimiento infantil de la OMS

8.1 Anexo No. 12

Estatura para la edad Niños



Puntuación Z (2 a 5 años)

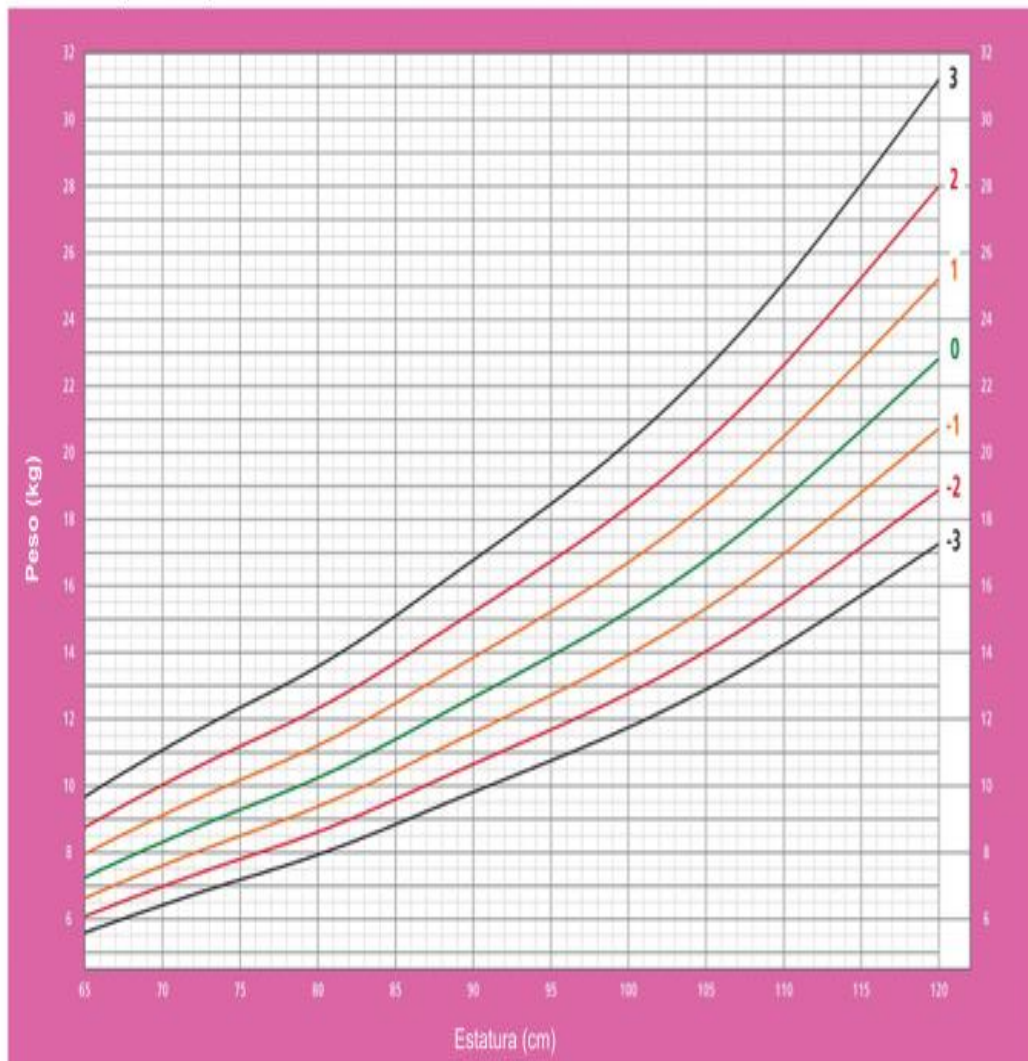


Patrones de crecimiento infantil de la OMS

Peso para la estatura Niñas



Puntuación Z (2 a 5 años)



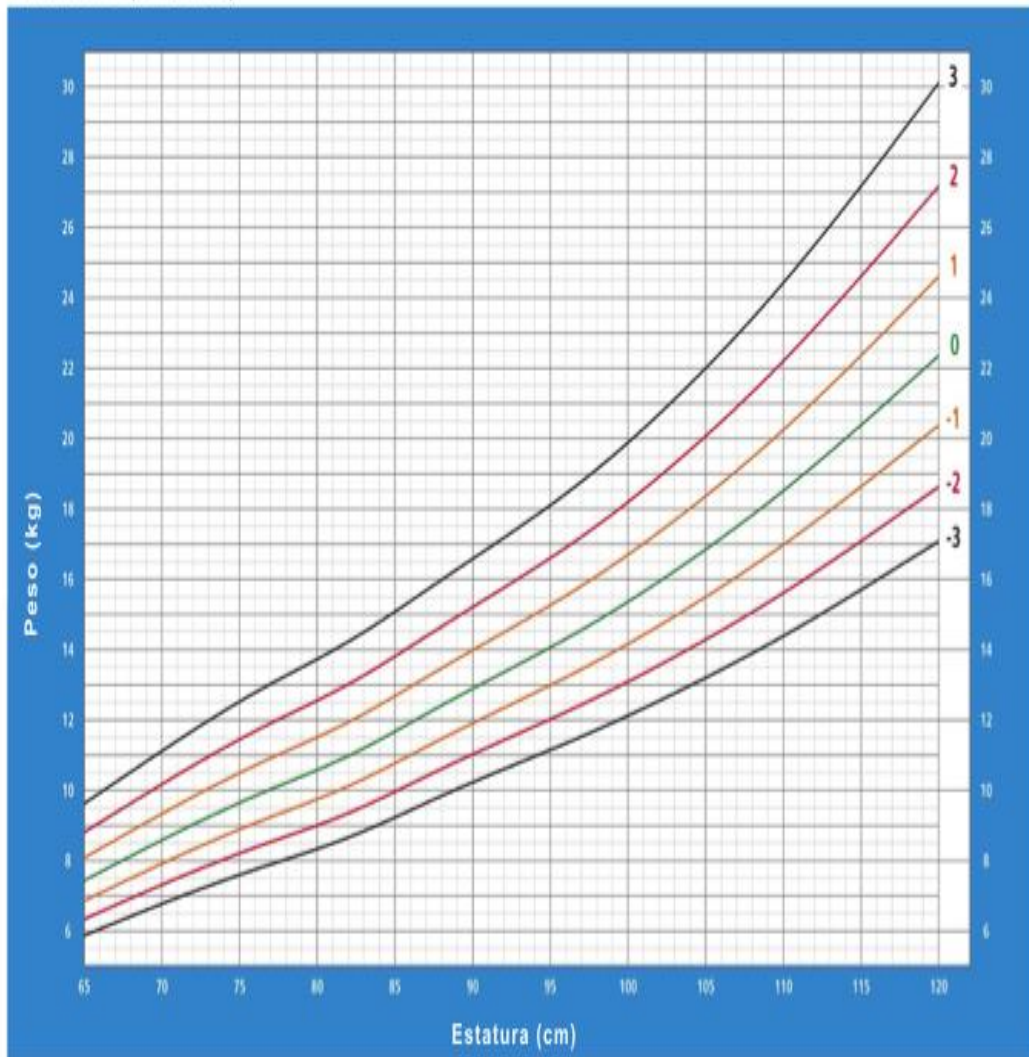
Patrones de crecimiento infantil de la OMS

8.1 Anexo 14

Peso para la estatura Niños



Puntuación Z (2 a 5 años)



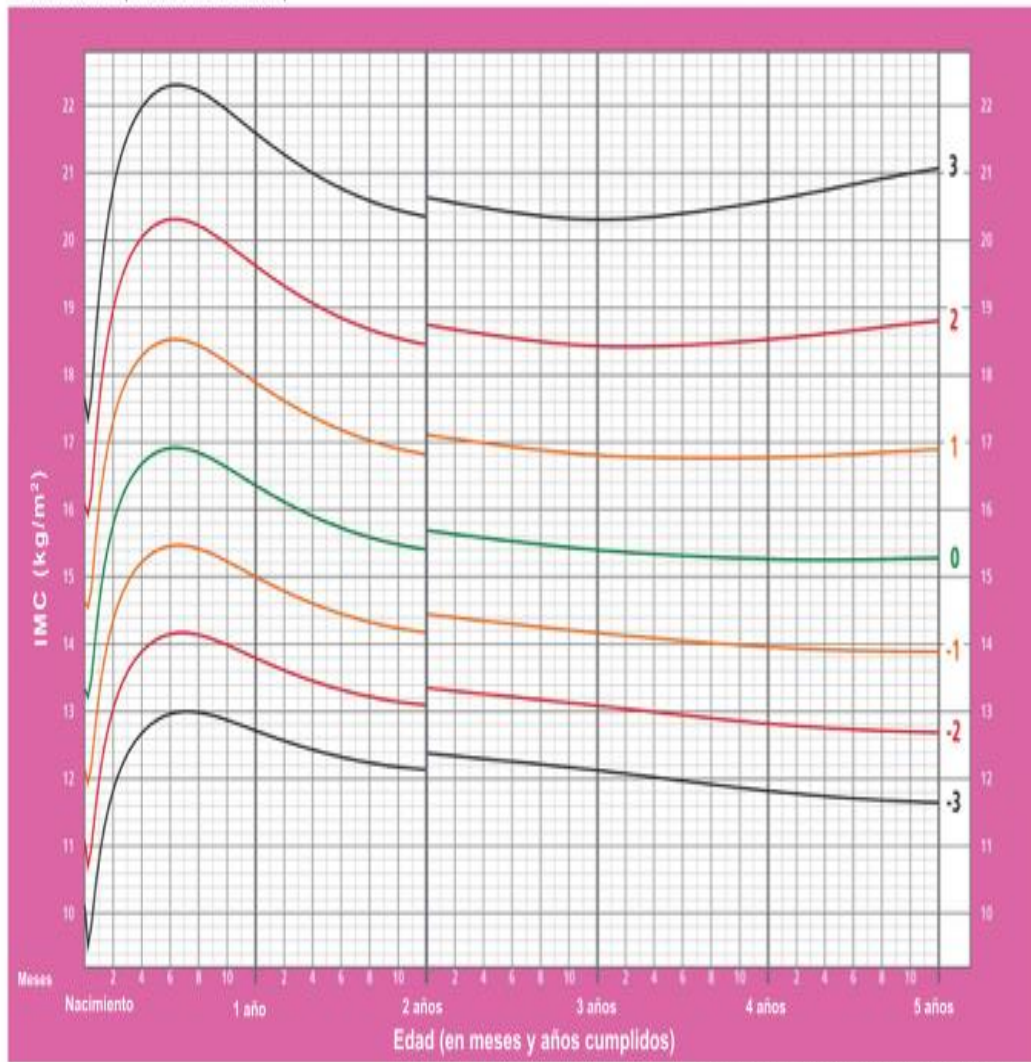
Patrones de crecimiento infantil de la OMS

8.1 Anexo 15

IMC para la edad Niñas



Puntuación Z (Nacimiento a 5 años)

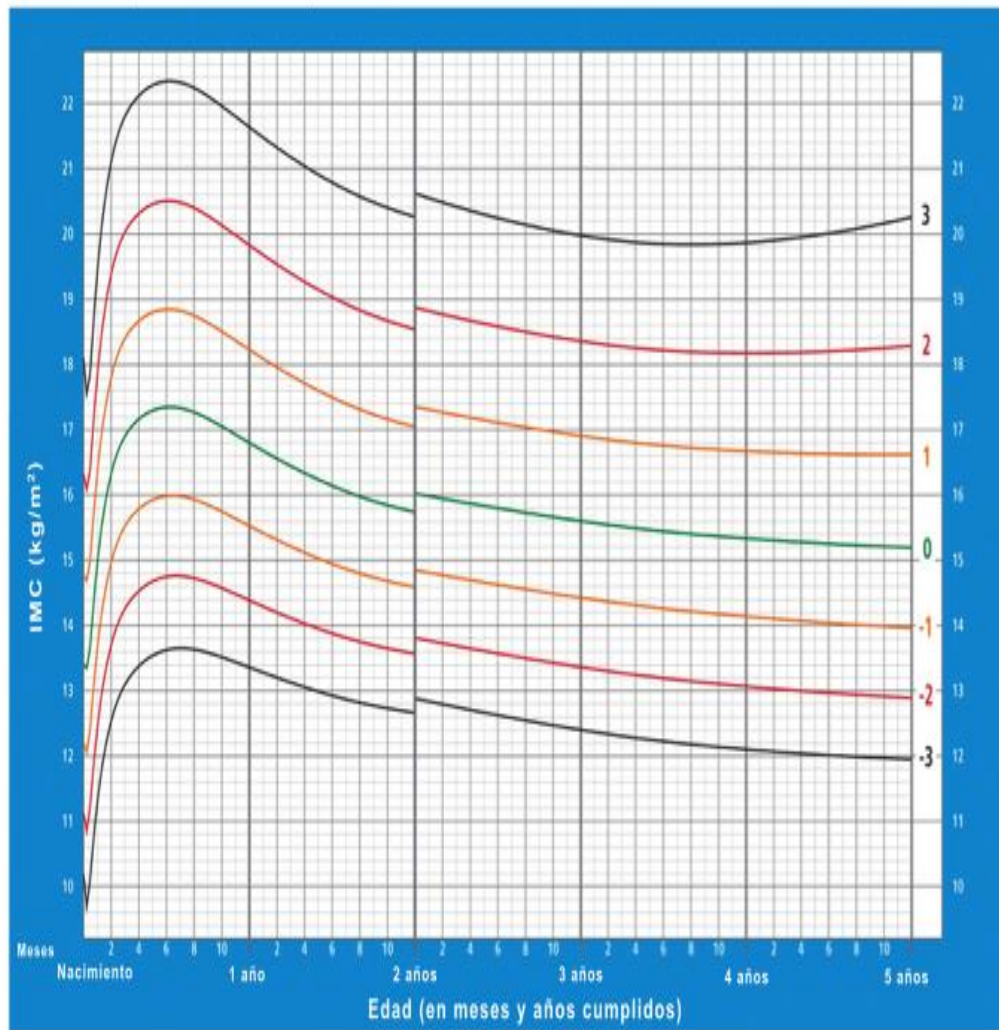


Patrones de crecimiento infantil de la OMS

8.1 Anexo No. 16

IMC para la edad Niños

Puntuación Z (Nacimiento a 5 años)



Patrones de crecimiento infantil de la OMS

PERMISO DEL AUTOR PARA COPIAR EL TRABAJO

El autor concede permiso para producir total o parcialmente y por cualquier medio la tesis titulada **ESTADO NUTRICIONAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUISTICA** para propósitos de consulta académica. Sin embargo, quedan reservados los derechos de autor que confiere la ley, cuando sea cualquier otro motivo diferente al que se señala lo que conduzca a su reproducción o comercialización total o parcial.