

Revista Española de Nutrición Humana y Dietética

Spanish Journal of Human Nutrition and Dietetics



CrossMark
click for updates

www.renhyd.org



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA

Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ)

María Garriga^{a,b,*}, Adriana Horrisberger^a, Arantza Ruiz de las Heras^{a,c}, Natalia Catalán^a,
Gloria Fernández^a, Marta Suarez^{a,d}, Nuria Porras^{a,e}, Laura Monje^{a,f}

^a Grupo Español de Dietistas-Nutricionistas de la Fibrosis Quística (GEDN/FQ), Federación Española de Fibrosis Quística, España.

^b Hospital Universitario Ramón y Cajal de Madrid, España.

^c Complejo Hospitalario de Navarra-Pamplona, España.

^d Hospital Universitario Central de Asturias, España.

^e Hospital Regional Universitario Carlos Haya de Málaga, España.

^f Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España.

*maria.garriga@salud.madrid.org

Recibido el 15 de mayo de 2016; aceptado el 20 de febrero de 2017.

➤ Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ)

PALABRAS CLAVE

Fibrosis Quística;
Terapia Dietética;
Guías de Práctica.

RESUMEN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad multiorgánica, hereditaria, autosómica y recesiva cuyos problemas más frecuentes están relacionados con las alteraciones de los pulmones y del páncreas exocrino. El objetivo de esta guía es establecer unas pautas en la práctica clínica para el manejo nutricional de personas con FQ, pudiéndose encontrar recomendaciones sobre la evaluación del estado clínico-nutricional (anamnesis, exploración física, composición corporal, bioquímica, función pulmonar, valoración dietético-nutricional, función del páncreas y malabsorción intestinal, y valoración de enfermedades asociadas), tratamiento nutricional de la enfermedad y sus síntomas (estado nutricional y pérdida de peso, intervención nutricional, suplementación con vitaminas y minerales, tratamiento de insuficiencia pancreática, diabetes, y enfermedad hepática), y otras circunstancias (embarazo, lactancia, y trasplante pulmonar). La guía ha sido elaborada mediante revisión simple por un grupo de expertos/as que tomó decisiones a través del consenso para ayudar en la toma de decisiones de los profesionales implicados en la atención de pacientes. Esta guía ha sido revisada y aprobada por el Comité Científico de la Fundación Española de Dietistas-Nutricionistas (FEDN). La guía no pretende ser de obligado cumplimiento ni sustituye el juicio clínico del personal sanitario.

Clinical Practice Guidelines for nutritional management of Cystic Fibrosis patients (GPC-CF)

KEYWORDS

Cystic Fibrosis;
Diet Therapy;
Practice Guidelines
as Topic.

ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) is a multiorgan, hereditary, autosomal and recessive disease whose most frequent problems are related to alterations of the lungs and exocrine pancreas. The objective of this guide is to establish guidelines in clinical practice for the nutritional management of people with CF. Recommendations on the evaluation of clinical and nutritional status (anamnesis, physical examination, body composition, biochemistry, lung function, nutritional nutrition and weight loss, nutritional nutrition, vitamin and mineral supplementation, treatment of pancreatic insufficiency, diabetes, and liver disease) and other circumstances (pregnancy, lactation, and lung transplantation) also can be found in this guide. The guideline has been developed through a simple review by a group of experts who made decisions by consensus to assist in the decision making of professionals involved in patient care. This guide has been reviewed and approved by the Scientific Committee of the Spanish Foundation of Dieticians and Nutritionists (FEDN). This guide is not intended to be mandatory nor to replace the clinical judgment of health personnel.

CITA

Garriga M, Horrisberger A, Ruiz de las Heras A, Catalán N, Fernández G, Suarez M, Porras N, Monje L. Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ). Rev Esp Nutr Hum Diet. 2017; 21(1): 74-97. doi: 10.14306/renhyd.21.1.299

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad multiorgánica, hereditaria, autosómica y recesiva, causada por mutaciones en el gen regulador de la conducción transmembrana de cloruro (CFTR; de sus siglas en inglés *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*) en las membranas de las células del epitelio de los órganos afectados¹. Se observa fundamentalmente en individuos de ascendencia blanca europea. Se estima que 1 de cada 25 personas es portadora del gen defectuoso de la FQ y tiene una incidencia aproximada de 1/4.600². Los portadores no padecen la enfermedad, son sanos, pero sí pueden transmitirla³. En 1970 la supervivencia media estimada era de 16 años, durante las últimas cuatro décadas se ha incrementado la supervivencia hasta los 40 años aproximadamente⁴. Este aumento de la supervivencia se ha producido, entre otros motivos, por:

- la implantación del cribado neonatal que permite un diagnóstico precoz;
- la aparición de nuevos antimicrobianos y nuevas estrategias terapéuticas frente a la infección crónica por *Pseudomonas aeruginosa*;

- los éxitos alcanzados en estos últimos años en el trasplante de pulmón;
- la creación de unidades de referencia en FQ que permiten un tratamiento multidisciplinario de la enfermedad.

Los problemas más frecuentes están relacionados con las alteraciones de los pulmones (obstrucción e infección de las vías respiratorias, insuficiencia respiratoria) y del páncreas exocrino (maldigestión y malabsorción de macro y micronutrientes que conducen a malnutrición y retraso del desarrollo y, en una etapa más avanzada, alteración del páncreas endocrino con intolerancia a la glucosa y diabetes).

Los pilares del tratamiento son cuatro⁵:

1. Tratar la infección, la inflamación y el aclaramiento mucociliar (tratamiento farmacológico).
2. Mantener un buen estado nutricional y tratar la insuficiencia pancreática.
3. Realizar fisioterapia para movilizar las secreciones respiratorias espesas.
4. Detectar y tratar las enfermedades asociadas: diabetes relacionada con la fibrosis quística (DRFQ) y enfermedad hepática relacionada con la fibrosis quística (EHAFQ).

La población diana de esta guía son las personas que presentan esta enfermedad. Los criterios para el diagnóstico son las manifestaciones clínicas, la familiaridad, el cribaje en los recién nacidos, confirmando esta sospecha por el aumento de cloruro en el sudor, el análisis genético del ADN y el estudio de las diferencias de potencial nasal.

El objetivo de esta guía es establecer unas pautas en la práctica clínica para el manejo nutricional de personas con FQ.

Los usuarios de la guía son los dietistas-nutricionistas y todos los profesionales sanitarios que están involucrados en el tratamiento de personas con FQ: enfermeros, gastroenterólogos, endocrinólogos, neumólogos, psicólogos, rehabilitadores, fisioterapeutas, etc.

El método seguido para elaborar esta guía ha sido la revisión bibliográfica de artículos publicados en los últimos 10 años en revistas médicas a través de PubMed, así como documentos de consenso elaborados por distintas sociedades científicas especializadas en FQ, a través de las páginas web de dichas sociedades. También se ha aprovechado la experiencia de las autoras de esta guía, que trabajan en diversas unidades de FQ.

EVALUACIÓN DEL ESTADO CLÍNICO-NUTRICIONAL

Se deberán evaluar todas las personas diagnosticadas de FQ que acuden a la unidad de FQ del hospital.

Las revisiones se deberán hacer, como mínimo, una vez al mes durante los primeros 12 meses después del diagnóstico, y cada 3 meses después de dicha fecha⁶⁻⁸.

La evaluación nutricional periódica es indispensable⁹ para mantener un buen estado nutricional y prevenir la malnutrición a través de una intervención precoz con el fin de permitir un crecimiento adecuado, entre ellos, peso y altura recomendados para la edad.

La valoración nutricional se debería basar en la anamnesis, la exploración física, la antropometría y las pruebas complementarias^{7,8,10}.

Anamnesis

Al debut, se recogerán de forma detallada tanto los antecedentes personales y familiares de la persona, como los datos clínicos de su situación actual: función pulmonar, infecciones respiratorias recientes, síntomas digestivos, tratamiento pautado y grado de su cumplimiento, etc.

Exploración física

En cada visita se evaluará el estado general, observando si hay signos de deficiencia nutricional.

En el caso de los niños, se deberá realizar con éste desnudo si es lactante, o en ropa interior en los mayores. Se valorará el aspecto general, y se examinarán posibles signos de desnutrición (fusión del panículo adiposo y masa muscular) y signos carenciales específicos, además de otras consecuencias morfológicas de la enfermedad: edemas, deformidades torácicas, acropaquias, hepatomegalia, masas o visceromegalias, etc.

A partir de los 9 años en las niñas y de los 10 años en los niños, se deberá evaluar el estadio de desarrollo puberal, ya que en muchas personas con FQ se encuentra retrasado, relacionándose en la mayoría de los casos con un fallo de crecimiento secundario a un estado nutricional inadecuado más que con una alteración endocrina^{6,7,11}.

Análisis de la composición corporal

Evaluación antropométrica: En cada visita clínica se deberá medir con precisión, por personal entrenado, el peso (kg), la talla (cm), el perímetro craneal (si tiene menos de 2 años), el perímetro braquial y el pliegue tricipital.

Una vez recogidas estas medidas es necesario contrastarlas con los patrones de referencia nacionales¹²⁻¹⁴ o internacionales como los de la Organización Mundial de la Salud (OMS)^{7-9,15}, lo que se puede hacer mediante percentiles.

A partir del peso y la talla según la edad y el sexo se calculará el índice de masa corporal (IMC) ($\text{peso [kg]}/\text{talla}^2 [\text{m}^2]$) y su percentil.

Para valorar el estado nutricional¹⁶ se debe utilizar el percentil de peso para la talla en los niños menores de 2 años, el percentil del IMC entre los 2 y los 20 años y el IMC en adultos.

Tener percentiles normales de peso para la edad y talla para la edad, está asociado con una mejor función pulmonar medida a través del volumen espiratorio forzado en 1 segundo (FEV₁; de sus siglas en inglés *Forced Expiratory Volume*) y una mayor longevidad¹⁷.

Asimismo, tener un IMC igual o superior al percentil 50 se asocia con una mejor función pulmonar¹⁸. Por ello, puede resultar de mucha utilidad utilizar un cribaje nutricional validado¹⁹ para niños y adolescentes entre 2 y 20 años, con el fin de categorizar el riesgo de complicaciones en FQ debido a un estado nutricional comprometido. La utilización de este cribaje permite identificar individuos que podrían beneficiarse de una intervención nutricional más intensiva.

Como parámetros de medida se deberá utilizar, además del porcentaje de IMC, la ganancia de peso y talla en un período de tiempo. Según la puntuación obtenida se clasificará el riesgo nutricional en: inexistente, leve, moderado o alto¹⁹ (Tablas 1 y 2).

Bioimpedancia: El método de análisis de impedancia bioeléctrica (BIA) se utiliza cada vez más en clínica ya que es buena técnica, rápida y fácil de aplicar para realizar un seguimiento de la evolución de la composición corporal (masa grasa y masa magra), y ha sido empleada satisfactoriamente en FQ^{20,21}.

Tabla 1. Cribaje de Riesgo Nutricional para FQ¹⁹.

Puntuación			
	0 puntos	1 punto	2 puntos
Percentil IMC	≥ 50%	< 50% - ≥ 10%	< 10%
Ganancia peso diaria	≥ mínimo	> 0 - < mínimo	Pérdida de peso o no ganancia
Ganancia altura anual	≥ mínimo	> 0 - < mínimo	No ganancia de altura
Riesgo Nutricional			
Puntos obtenidos	0-1	2-3	≥ 4
Categoría	No - bajo riesgo	Riesgo moderado	Alto riesgo

Tabla 2. Ganancia de peso y talla¹⁹.

Edad (años)	Si IMC ≥ p50				Si IMC < p50			
	Ganancia de peso/día (g/día)		Ganancia de talla/año (cm/año)		Ganancia de peso/día (g/día)		Ganancia de 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	5	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	8	8	6	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	2	<1
17-17,99	<1	<1	<1	<1	5	3	0,2	<0,1
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

En un trabajo realizado en España²², se encontró una correlación significativa entre la masa corporal magra determinada por BIA y el gasto energético en reposo en sujetos con FQ, observándose un incremento del gasto energético en reposo con el aumento de la masa muscular.

Valoración bioquímica

Algunas determinaciones analíticas pueden ayudar en la valoración del estado nutricional^{16,7,9,11,19,23}.

Se deberá realizar una determinación de valoración bioquímica, como mínimo, una vez al año y repetirse cada vez que el progreso clínico no sea satisfactorio. Se harán las siguientes determinaciones:

- Hemograma, proteína C-reactiva, velocidad de sedimentación globular.
- Bioquímica: glucemia y sobrecarga oral de glucosa, hemoglobina glicosilada, electrolitos, enzimas hepáticas y bilirrubina, triglicéridos y colesterol, electrolitos y minerales (sodio, potasio, calcio, fósforo, zinc), creatinina y urea, sideremia, ferritina y transferrina, proteínas totales, prealbúmina, albúmina.
- Niveles séricos de vitaminas: vitamina A, α -tocoferol, 25-OH-vitamina D, tiempo de protombina y/o protombina infracarboxilada (PIVKA-II) para valorar la vitamina K, B₁₂ y ácido fólico.

En todos los casos deberá repetirse el análisis cada 3-6 meses después de cada cambio de dosis de suplementación^{6,7}. Si los niveles de vitamina A siguieran bajos después de la suplementación, deberán revisarse los valores de la proteína unida a retinol y los niveles de zinc.

Si existe riesgo de osteopenia u osteoporosis se recomienda realizar una densitometría ósea anual para determinar la densidad mineral ósea.

Valoración de la función pulmonar

El FEV₁ es la medida objetiva más útil para medir el estado pulmonar⁴.

En cada visita médica se deberá realizar una espirometría, tanto en niños mayores de 5 años como en adultos, al menos cada 3 meses²⁴.

Valoración dietético-nutricional

Se deberá monitorizar el estado nutricional cada vez que se acuda a la consulta, realizando como mínimo una valoración nutricional completa al año^{9,23,25,26}. Es esencial, al diagnóstico, evaluar la ingesta dietética y su grado de malabsorción.

Para ello, cada unidad de FQ debe contar con un dietista-nutricionista con interés especial y entrenamiento en la asistencia de personas con FQ^{7,8}.

En primera instancia, se recomienda realizar la historia dietética preguntando al paciente acerca de lo que consume habitualmente en las comidas: cantidad aproximada, tipo y textura del alimento, alimentos preferidos o rechazados, así como todos los aspectos que se consideren necesarios.

Una de las mejores formas en que el/la dietista-nutricionista puede evaluar los hábitos alimentarios, el patrón alimentario, y la ingesta energética y nutricional es a través de la historia dietética, de un cuestionario de frecuencia de consumo alimentario y un recordatorio 24h de 3 días (2 días laborales y un día festivo). Esta evaluación alimentaria debe ser usada para determinar en qué momento y de qué modo debe ser incrementada la ingesta y la densidad energética, así como para optimizar la administración y eficacia de uso de enzimas pancreáticas.

En las sucesivas visitas se incluirán en la historia dietética:

- Incidencias ocurridas desde el control anterior.
- Cumplimiento del tratamiento y de las recomendaciones dietéticas prescritas.
- Apetito y problemas digestivos: dolor abdominal, etc.
- Número de deposiciones, tipo, consistencia, volumen, presencia de grasa.

Dado que existen periodos críticos de mayor riesgo nutricional, se sugiere prestar especial atención a los siguientes periodos²⁷:

1. Los primeros 12 meses después del diagnóstico de FQ o el primer año de vida en lactantes diagnosticados precozmente.
2. El período peri-pubertad (9 a 16 años en mujeres y 12 a 18 años en hombres) caracterizado por un rápido crecimiento, alta demanda energética y menor adherencia al tratamiento.
3. Durante las exacerbaciones y/o sobreinfecciones, puede que se vean aumentados los requerimientos y las pérdidas, a la vez que suele disminuir la ingesta. Y a la inversa, en los periodos de tratamiento efectivo y buen control broncopulmonar, se puede lograr un mejor rendimiento de la intervención nutricional.

Cálculo de los requerimientos energéticos: La fórmula más utilizada para la estimación de los requerimientos energéticos, es la recomendada por la Cystic Fibrosis Foundation (CFF)²⁸ (Tabla 3).

Tabla 3. Cálculo de requerimientos energéticos²⁸.
$$\text{GET} = \text{GEB} \times (\text{CA} + \text{CAP}) \times (0,93/\text{CAG})$$

Recomendaciones de la OMS para el gasto energético basal			
EDAD (años)	MUJERES	HOMBRES	
0-3	61 x peso (kg) - 51	60,9 x peso (kg) - 54	
3-10	22,5 x peso + 499	22,7 x peso + 495	
10-18	12,2 x peso + 746	17,5 x peso + 651	
18-30	14,7 x peso + 496	15,3 x peso + 679	
30-60	8,7 x peso + 829	11,6 x peso + 879	

Coeficiente de actividad			
Actividad)	Adultos varones	Adultos mujeres	Niños
Encamados	1,3	1,3	1,3-1,4
Ligera	1,6	1,5	1,7-2
Moderada	1,7	1,6	
Intensa	2,1	1,9	
Muy intensa	2,4	2,2	

Coeficiente de afectación pulmonar		
FEV 1 > 80%: 0	FEV 1 40-79%: 0,2	FEV 1 < 40%: 0,3 a 0,5

Coeficiente de absorción de grasas
(Grasa ingerida - Grasa eliminada)/Grasa ingerida] x 100

GET: gasto energético total; **GEB:** gasto energético basal; **CA:** coeficiente de actividad; **CAP:** coeficiente de afectación pulmonar; **CAG:** coeficiente de absorción de grasas.

Para calcular el gasto energético basal (GEB) de las personas con FQ se puede recurrir a formulas predictivas como la fórmula de la Organización Mundial de la Salud (OMS)²⁹, el *Institute of Medicine* (IOM)³⁰, la fórmula de Schöfield para niños³¹, la de Harris-Benedict para adultos³², sus revisiones realizadas por Roza y Shizgal³³ o la de Mifflin y St. Jeor³⁴, o hacer una calorimetría indirecta para obtener el valor real.

De forma general, y según las últimas recomendaciones europeas²⁴, se establece para estas personas un aporte del 120-200% de las calorías recomendadas en comparación con personas de igual edad, sexo y composición corporal (peso y talla) sin FQ^{11,16,24}. Sin embargo, se debe realizar un tratamiento individualizado a cada situación, pues en personas con insuficiencia pancreática bien tratada y controlada y enfermedad pulmonar leve-moderada, los requerimientos pueden ser similares a los de la población general^{25,35}.

Evaluación de la función del páncreas exocrino y de la malabsorción intestinal

En todas las personas con FQ, se deberá realizar una evaluación médica objetiva de la función pancreática y

absorción intestinal.

Valoración de la función pancreática exocrina: En la primera visita posterior al diagnóstico, se deberá evaluar la función pancreática. Si bien existen mutaciones conocidas que están asociadas a insuficiencia pancreática exocrina (IP), la evaluación con un método objetivo, como es la elastasa fecal, debería realizarse siempre que sea posible. La medición de elastasa fecal resulta una prueba altamente predictiva^{25,36} que, en la mayoría de los casos, define claramente la presencia de insuficiencia o suficiencia pancreática (SP) (Tabla 4). Asimismo, ante la presencia de síntomas y signos de malabsorción en las revisiones posteriores, este estudio permite corroborar el diagnóstico clínico inicial de insuficiencia pancreática: malabsorción intestinal con diarrea crónica, heces abundantes, brillantes, que flotan y especialmente fétidas, o dolor abdominal. Existen situaciones donde las heces son más acuosas: diarrea aguda, síndrome de intestino corto, ileostomía, donde el resultado puede ser un falso negativo, por lo que sería aconsejable esperar hasta que la diarrea se resuelva, o hasta poder obtener una muestra más formada³⁵.

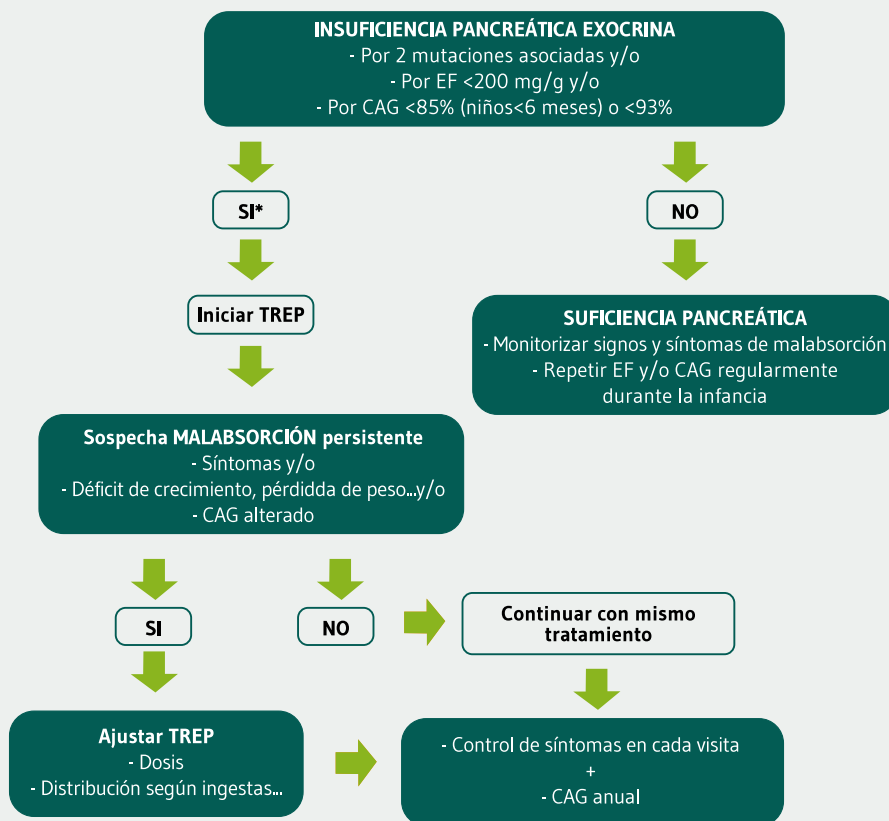
Tabla 4. Valores de referencia para la elastasa fecal.

Referencia normal	200 - > 500 (µg/g Heces)
Insuficiencia pancreática moderada	100 - 200 (µg/g Heces)
Insuficiencia pancreática severa	<100 (µg/g Heces)

Cabe recordar que, debido a la naturaleza progresiva del daño pancreático, las personas con SP pueden llegar a desarrollar insuficiencia pancreática, por lo cual la reevaluación de la función del páncreas es esencial durante el primer año de vida cuando la elastasa fecal es normal al momento del diagnóstico³⁷. De ahí, la importancia de indagar respecto a la presencia de signos y síntomas de malabsorción para la detección y tratamiento precoz³⁷ (Figura 1).

Valoración de la malabsorción intestinal de grasas: El coeficiente de absorción de grasa (CAG) es considerado el método *gold standard* para la medición de la absorción de grasa^{6,38}, que consiste en la evaluación de la excreción de grasas en heces, cuantificada a través del método tradicional de van de Kamer o mediante la absorción en el infrarrojo cercano (FENIR), y su relación con la ingesta de grasas en la dieta durante 48 horas en los niños y 72 horas en los adultos.

Figura 1. Algoritmo para determinar el grado de función pancreática exocrina y el inicio de tratamiento.



*se recomienda corroborar con al menos un dato objetivo como la elastasa fecal.

EF: elastasa fecal; CAG: coeficiente de absorción de grasas; TREP: terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas.

Los padres deberán ser instruidos sobre la manera correcta de realizar la recolección completa de las heces y sobre cómo medir y recoger el registro de la ingesta alimentaria durante los 2 ó 3 días que dura la prueba. La fórmula para el cálculo del CAG se describe en la Tabla 3.

En población sin patología conocida, se suele considerar normal que menos del 7% de la grasa total ingerida sea excretada, es decir, que más del 93% de la grasa total ingerida a través de los alimentos es absorbida. El valor normal esperado del CAG en bebés de ≤ 6 meses es del 85%, y en niños mayores de 6 meses es de 93%³⁵. En la Tabla 5 se describe el contenido de grasa en heces esperado según la edad.

El CAG también debería ser empleado en aquellos pacientes con diagnóstico de IP, ya que dicha herramienta es fundamental para el control de la absorción adecuada de grasas y, por extensión, para la monitorización del tratamiento empleado. También puede ser utilizado en personas con SP pero con valores límite de elastasa fecal y/o sospecha de esteatorrea así como en los casos de disminución repentina de la ganancia ponderal o de crecimiento, ya que conseguir un crecimiento óptimo y un buen estado nutricional es esencial en el tratamiento de personas con FQ.

Valoración de las enfermedades asociadas

Valoración de la diabetes relacionada con fibrosis quística (DRFQ): En FQ es importante identificar precozmente la alteración crónica hidrocarbonada, antes de que aparezcan síntomas de diabetes, mediante un cribaje sistemático³⁹. Este cribaje debe realizarse anualmente a partir de los 10 años de edad, antes si hay sospecha de alteración o sintomatología, y debe realizarse en periodos de estabilidad clínica.

El método estándar de cribaje en estos casos, es la sobrecarga oral de glucosa tras ayuno de 12 horas, en fase estable de la enfermedad y sin tratamiento esteroideo. Si la glucemia es ≥ 200 mg/dL a las 2 horas, indica que existe DRFQ⁴⁰.

Otros métodos de estudio complementarios son:

- Glucemia basal: realizada una medición de la glucemia tras ayuno de 8 horas, si el valor es ≥ 126 mg/dL existe diabetes.
- Glucemia al azar: realizada en cualquier momento del día, si es ≥ 200 mg/dL se requiere la confirmación del diagnóstico de diabetes mediante glucemia basal o sobrecarga oral de glucosa.
- Determinación de hemoglobina glicosilada (HbA1c): utilizada para monitorizar el control de la glucemia en los tres meses anteriores una vez que la diabetes ya está diagnosticada. Valores objetivo: HbA1c $< 7\%$.
- Monitorización constante de glucosa intersticial, mediante un sensor introducido en el tejido intersticial de la zona abdominal.

Valoración de la enfermedad hepática asociada a fibrosis quística (EHAFQ):

La enfermedad hepática es una complicación relativamente frecuente de la FQ. El 33% de las personas con FQ presentan enfermedad hepatobiliar significativa⁴¹, pudiéndose observar evidencias bioquímicas, ultrasónicas o clínicas de enfermedad hepática⁴². Aproximadamente el 5-10% de las personas con FQ padecen cirrosis multilobular durante la primera década de la vida⁴³. Hasta el 50% de las personas con FQ pueden presentar una elevación intermitente de transaminasas o GGT⁴⁴. La presencia de esteatosis puede ser detectada por la elevación de las transaminasas con concentraciones de GGT y fosfatasa alcalina y ALT y GGT por encima de los límites superiores normales al menos en tres determinaciones consecutivas, tras más de 12 meses después de la exclusión de otras causas de enfermedades del hígado⁴². Asimismo, pueden padecer serias alteraciones nutricionales relacionadas con macronutrientes específicos y vitaminas liposolubles. En muchas ocasiones, los pacientes con FQ tienen aumentadas las pérdidas de sales biliares en el intestino y su deficiencia puede, a su vez, reducir la absorción de las grasas en un 50%.

Tabla 5. Contenido de grasa en heces según grupo etario^{6,7,38}.

Grupo etario	gramos de grasa en heces
Lactantes	4,3
Niños	3,1
Adolescentes	4,9
Adultos	<7

Esta patología influye de manera determinante en la supervivencia y calidad de vida de las personas con FQ⁴⁵, por ello es recomendable prestar atención a la aparición de cualquier sintomatología sospechosa y realizar una exploración clínica detallada en cada visita para detectar una posible hepatomegalia. El diagnóstico para la enfermedad hepática deberá basarse en pruebas bioquímicas, exámenes médicos o técnicas de imagen. También se aconseja un análisis bioquímico y una ecografía hepática de forma anual⁴⁶.

TRATAMIENTO NUTRICIONAL DE LA ENFERMEDAD Y SUS SÍNTOMAS

Las personas con un buen estado nutricional tienen un mejor pronóstico. La buena alimentación es uno de los principales objetivos en el tratamiento de personas con FQ. Ello mejorará el estado inmunológico y les ayudará a ser activos, realizar más actividad física y, como consecuencia, a tener mejor apetito⁴⁵.

Los síntomas más frecuentes de la enfermedad relacionados con el estado nutricional son: pérdida de peso, esteatorrea, deshidratación e hiperglucemia.

Las complicaciones digestivas que pueden presentarse en los pacientes con FQ son: reflujo gastroesofágico, íleo mecánico, colonopatía fibrosante, síndrome de obstrucción intestinal distal, estreñimiento, invaginación y apendicitis⁴⁷.

El momento del diagnóstico es un periodo crucial para empezar la educación alimentaria y el consejo dietético, que deberá ser realizado de forma coordinada entre los diferentes profesionales que tratan a los pacientes (médico especialista, dietista-nutricionista, médico de familia, enfermería) e incluso de otros pacientes, para garantizar el cumplimiento de los objetivos fijados⁴⁸.

Estado nutricional y pérdida de peso

La CFF recomienda alcanzar los siguientes objetivos¹⁶:

- Para niños diagnosticados antes de los 2 años de edad: alcanzar un peso para la talla en el percentil 50 correspondiente a su edad.
- Para adultos mayores de 20 años: mantener un IMC igual o superior a 22kg/m² para mujeres y un IMC igual o superior a 23kg/m² en el caso de varones.

La CFF elaboró en 2008 unas recomendaciones prácticas basadas en la evidencia para el manejo nutricional de niños y adultos con FQ e IP¹⁶:

Para niños:

- Se recomienda el mantenimiento de los rangos normales de peso y altura para la edad porque un estado de crecimiento normal está asociado con un FEV₁ y una supervivencia mayor.
- Para niños entre 1 y 12 años con déficit de crecimiento, se recomienda una ingesta energética entre el 110 y el 200% de la energía necesaria para la población de similar edad, sexo y talla sin FQ con consejo nutricional para promover la ganancia de peso.

Para adultos:

- Se sugiere el mantenimiento del peso normal para la talla, ya que se asocia con un FEV₁ y una supervivencia mayor. Objetivo: IMC en mujeres $\geq 22\text{kg/m}^2$ y un IMC en hombres $\geq 23\text{kg/m}^2$.

Para niños con déficit de crecimiento y adultos con déficit de peso:

- Se recomienda el uso de suplementos nutricionales por vía oral y/o enteral, además de la ingesta dietética habitual para mejorar la tasa de ganancia de peso.

Intervención nutricional

La Fundación Americana de FQ, clasifica a las personas con FQ en 5 categorías y propone líneas de actuación concretas para cada grupo^{6,7} (Tabla 6).

La educación alimentaria de la persona con FQ y su familia es un aspecto fundamental del tratamiento. El uso de un blog educativo de alimentación en FQ puede ser muy útil como herramienta para contribuir al proceso de enseñanza-aprendizaje y a la formación de las personas con FQ:

<http://alimentacionfibrosisquistica.blogspot.com.es/>

Los objetivos son conseguir una dieta oral adecuada y lograr una conducta apropiada en relación con la alimentación⁹.

Se debe aportar recomendaciones sobre cuál debe ser la dieta según la edad, así como asegurar que se cumplan.

También se deberá ajustar el tratamiento con enzimas pancreáticas y suplementos de vitaminas (se indica en un apartado posterior de esta guía).

Uno de los objetivos de la intervención dietética será administrar un aporte calórico con un equilibrio en macronutrientes según se detalla a continuación²⁴:

- Energía: en todos los casos, el aporte de calorías deberá ser elevado. La utilización de un soporte nutricional intensivo basado en el incremento del aporte calórico,

entre el 120-150% en situación de estabilidad clínica, y hasta del 200% en las fases de infección broncopulmonar, puede constituir una medida frecuente y adecuada^{24,49}, evitando las restricciones de grasas que hacen la dieta menos calórica y menos agradable. La tendencia actual es ofrecer dietas con aportes elevados de grasas, que aumentan la cantidad de calorías, mejoran el sabor de los menús, aportan triglicéridos de cadena larga y ácidos grasos esenciales¹⁷.

- Proteínas: el aporte proteico deberá ser del 15 al 20% del valor calórico total.
- Ácidos grasos: las grasas deberán aportar entre el 35 y el 40% del valor calórico total. Se deberá administrar enzimas pancreáticas en la cantidad adecuada siempre que exista IP para evitar la malabsorción grasa y la esteatorrea. Se favorecerá la ingesta de ácidos grasos mono y poliinsaturados frente a ácidos grasos saturados y colesterol. Se deberá valorar de forma individual los requerimientos e ingesta de ácidos grasos esenciales, especialmente los derivados de ácidos grasos

poliinsaturados de cadena larga (LC-PUFAs) ω-3 (ácido eicosapentaenoico o EPA y docosahexaenoico o DHA) y de sus precursores (ácido α-linolénico y linoleico). También se deberá evaluar los requerimientos e ingesta de ácidos LC-PUFA ω-6 como el ácido araquidónico, ya que se puede encontrar en niveles normales, disminuidos o incluso aumentados. Con el aumento de la longevidad de los pacientes y especialmente en los casos de hiperlipidemia secundaria al tratamiento con corticoides tras un trasplante pulmonar, parece razonable aconsejar una distribución de ingesta de ácidos grasos similar a la recomendada para una alimentación saludable: <10% de grasas saturadas; <10% de ácidos grasos poliinsaturados, <1% de ácidos grasos trans; y el resto a base de ácidos grasos monoinsaturados⁵⁰⁻⁵². Dichas restricciones podrían no ser realistas para los pacientes con altos requerimientos energéticos, en los que es posible que se vea aumentado el consumo de productos muy calóricos, incluidos los ricos en grasas saturadas⁵⁰⁻⁵².

Tabla 6. Categorías y líneas de actuación para la intervención nutricional en pacientes con Fibrosis Quística^{6,7}.

Primera categoría

Todas las personas desde el momento del diagnóstico.

- Educación nutricional.
- Consejo dietético.
- Suplementación adecuada de enzimas pancreáticas y vitaminas liposolubles en los pacientes con insuficiencia pancreática.

Segunda categoría

Personas con riesgo de desarrollar balances energéticos negativos pero que mantienen un índice de peso/talla igual o superior al **90%** del peso ideal.

- Intensificar la educación nutricional para aumentar la ingesta energética.
- Incrementar la densidad calórica de los alimentos.
- Realizar una monitorización dietética precisa.

Tercera categoría (intervención de soporte)

Personas que tienen una ganancia ponderal disminuida y un índice de peso/talla entre el **85-90%** del peso ideal.

- Todas las medidas previamente indicadas más suplementos orales.
 - Aumentar la densidad calórica de la comidas.
 - Aumentar la frecuencia de las tomas.
 - Optimizar la administración de enzimas pancreáticas.
 - Identificar y tratar las alteraciones psicológicas que puedan existir.

Tercera categoría (intervención de soporte)

Personas con índice de peso/talla inferior al **85%** del peso ideal.

Deben ser tratados con nutrición enteral continua y en algunos casos con nutrición parenteral.

- Hidratos de carbono (HC): los HC deberán representar entre el 40 y el 45% del valor calórico total²⁴. Se recomienda el consumo de HC complejos, evitando el consumo de HC sencillos para mantener un control glucémico adecuado. Si existe insuficiencia respiratoria grave, se deberá restringir su ingesta a un 30% del valor calórico total para evitar el exceso de producción de dióxido de carbono (CO₂).

Se recomienda que los lactantes con FQ sigan las mismas recomendaciones que el resto de lactantes, es decir que se deben alimentar de manera exclusiva con leche materna durante los 6 primeros meses, y continuar su ingesta como mínimo hasta 1-2 años o hasta que madre e hijo así lo deseen^{53,54}. En caso de no poder recibir leche materna, se puede hacer uso de fórmulas infantiles de forma parcial (lactancia mixta) o total. Actualmente, el uso rutinario de hidrolizados de proteínas o fórmulas elementales no se considera necesario, aunque se considera en casos de desnutrición grave, síndrome de intestino corto (secundario a resección extensa por íleo meconial) o intolerancia a las proteínas de la leche de vaca, o fórmulas con triglicéridos de cadena media que no necesitan de la enzima lipasa para su absorción (en caso de esteatorrea). La alimentación complementaria se empezará a la misma edad (6 meses) y de la misma forma que los niños sin FQ, debiéndose aumentar el aporte calórico en los periodos de crecimiento con necesidades aumentadas, por ejemplo, en la pubertad⁵⁵.

Con el fin de incrementar la densidad calórica de la alimentación infantil se pueden seguir las siguientes estrategias para no aumentar el volumen de alimento, facilitando la ingesta.

En lactantes con leche de fórmula:

- Concentrar la fórmula entre el 15 y el 18% (siempre que exista una función renal adecuada y monitorizando que los niveles de electrolitos sean normales) o utilizar fórmulas para prematuros que tienen mayor densidad calórica.

Niños mayores (a partir de 2 años) y adultos:

Enriquecer la dieta⁵¹:

- En sopas, cremas, purés, pastas y arroces se pueden añadir: quesitos, queso rallado, huevo duro picado, picatostes de pan frito, jamón serrano, frutos secos molidos (almendras, nueces), salsa de tomate frito, aceite, etc.
- En los platos de verdura: rehogarlas con aceite, añadir un sofrito con ajos y jamón, añadir salsa bechamel, mahonesa, frutos secos, pasas.

- En las legumbres y arroces: añadir sofrito de chorizo, una yema de huevo, un sofrito de ajo, jamón.
- En los platos de pasta: salsas enriquecidas con nata, queso, beicon, etc.
- En las carnes y pescados: sumergirlos en leche antes de cocinarlos, prepararlos empanados, guisados o rebozados.
- Los postres se pueden enriquecer con: azúcar, miel, mermelada, guindas, leche en polvo o condensada, chocolate, dulce de leche, frutos secos, etc. Elaborar batidos hipercalóricos caseros (mezcla de leche o yogur enriquecido con nata, con helado y frutos secos).

En el niño mayor a dos años, es importante favorecer la presencia de cuatro tomas o ingestas al día, con adición de una o dos colaciones si es necesario, recordando que toda alimentación debe ser precedida por la dosis indicada de enzimas, salvo escasas excepciones²⁷.

Se podrán prescribir suplementos orales hipercalóricos de forma individualizada cuando no se cubran los requerimientos nutricionales con la alimentación oral. Se podrá optar por dietas completas o por módulos de carbohidratos, lípidos, ambos u otros que además contengan minerales y vitaminas, evitando ser usados como sustituto de una comida o colación.

La pauta orientativa del aporte extra de calorías en forma de suplemento puede ser:

- 1-3 años: 200-400 kcal/día
- 3-8 años: 400-800 kcal/día
- >8 años: 400-1.000 kcal/día

En el caso de que todas las medidas previas no consiguieran crear una tendencia de aumento de peso y talla adecuado, un estado nutricional apropiado de forma mantenida, o la ingesta oral fuera mínima o inexistente se deberá considerar la administración de soporte artificial inicialmente a través de vía enteral^{6,7,11,23,36}.

En caso de tratamientos a corto plazo, menores de 4-6 semanas⁵⁶, la vía de administración inicial será generalmente la sonda nasogástrica, y la gastrostomía en aquellos de larga duración⁵⁷. Por lo general, se recomienda utilizar dietas poliméricas hipercalóricas, aunque también es posible utilizar fórmulas normocalóricas o fórmulas más especiales como oligoméricas o elementales que pueden contener triglicéridos de cadena media^{6,7,11,23,36}.

En el caso de infusiones cíclicas, la administración de las enzimas pancreáticas se realizará al principio y al final de la infusión. La dosis de enzimas será en función de la cantidad

de grasa que tenga la fórmula. Si la persona se levanta por la noche, sería además conveniente administrar una dosis extra de enzimas en ese momento^{6,9,11,36}.

Se utilizará nutrición parenteral en aquellos casos en los que no existe una función gastrointestinal adecuada que permita administrar por esta vía todo el aporte necesario^{6,58}. Por ejemplo, en situaciones tales como cirugía digestiva, pancreatitis, gastroenteritis grave, síndrome de intestino corto o desnutriciones severas en espera de trasplante (en muchos casos, pero no únicamente, pulmonar y/o hepático).

Mantener una nutrición correcta precisa de la colaboración de todos miembros del equipo multidisciplinar que atiende a estas personas, los cuales deberán considerar la importancia del estado nutricional del paciente. La participación de especialistas en el campo de nutrición: endocrinólogos y/o gastroenterólogos y de dietistas-nutricionistas resulta fundamental⁸.

Suplementación con vitaminas y minerales

Vitaminas liposolubles: En todas las personas con IP se debería considerar la suplementación con vitaminas liposolubles A, D, E y K^{6,7,55} (Tablas 7 y 8).

Las vitaminas liposolubles se absorben mejor cuando se toman con comidas que contengan grasa y con enzimas pancreáticas.

Debido a su potencial toxicidad, la suplementación de vitamina A no debe superar las 20.000UI/día si la proteína unida a retinol es baja.

La deficiencia de vitamina D es común en individuos con FQ debido a la alteración de la absorción de vitaminas liposolubles, disminución de la exposición al sol, e ingesta subóptima de los alimentos que contienen vitamina D y/o suplementos^{59,60}. La deficiencia de vitamina D en la FQ se ha asociado con disminución de masa ósea en niños, no alcanzar una masa ósea máxima esperada en adultos jóvenes y

Tabla 7. Suplementación con vitaminas en adultos con Fibrosis Quística^{6,7,55}

Vitaminas	Dosis	Personas candidatas
A	4.000-10.000 UI/día	IP
D	800-2.000 UI/día	IP y baja exposición solar
E	200-400 UI/día	Todas las personas
K	1 mg/día a 10 mg/semana	IP no controlada, hepatopatía, resección colónica, antibioterapia prolongada
B ₁₂	100 µg/mes intra muscular	Resección ileal

Tabla 8. Suplementación con vitaminas en niños con Fibrosis Quística^{6,7,55}

Vitaminas	Edad	Dosis
A	2-8 años	5.000 UI/día
D	0 a 12 meses	400-500 UI/día
	+1 a 10 años	800-1.000 UI/día
E	0-6 meses	25 UI/día
	6-12 meses	50 UI/día
	1-4 años	100 UI/día
	4-10 años	100-200 UI/día
	> 10 años	200-400 UI/día
K	0-12 meses	2,5 mg/semana o 2,5 mg dos veces/semana si está con antibióticos
	> 1 año	5 mg dos veces/semana cuando está con antibióticos o si presenta colestasis

osteoporosis en personas adultas maduras; y puede afectar en otras comorbilidades comunes en FQ^{58,59,61}. La CFF estableció recomendaciones para la administración de suplementos de vitamina D en 2002¹¹ y de nuevo en 2005⁶². Las últimas recomendaciones de 2012⁵⁹ para el manejo de la insuficiencia de vitamina D aparecen reflejadas en la Tabla 9.

La mayoría de las personas con FQ reciben una adecuada suplementación con un preparado multivitamínico. El aporte de vitaminas se ajustará al control de los valores plasmáticos.

Vitaminas hidrosolubles: No debe administrarse de forma rutinaria suplementación con vitaminas hidrosolubles. Únicamente deberá ofrecerse en aquellas personas con:

- una dieta deficiente en vitamina C, suplementar con 100mg/día de vitamina C;
- una resección extensa del íleo terminal necesitan un tratamiento con administración parenteral de 100µg al mes de vitamina B₁₂.

Minerales: Respecto a los minerales es necesaria la suplementación con:

- Sal (cloruro sódico), especialmente cuando se está expuesto a altas temperaturas o cuando se pierde gran cantidad de agua por fiebre, sudor o en situaciones de ejercicio intenso. La suplementación con cloruro de sodio es particularmente importante para los lactantes con FQ, especialmente cuando hace calor o durante los episodios de fiebre o diarrea. Además, el contenido de sodio de la leche materna y las fórmulas estándar para lactantes es relativamente bajo (<7mmol/L en la leche materna, y <15mmol/L en la fórmula)²⁴; la mayoría de los primeros alimentos para bebés también tienen bajo contenido de sodio. Clásicamente, se propone administrar suplementos de suero salino fisiológico *ad libitum*. Las recomendaciones para la suplementación de sodio se muestran en la Tabla 10²⁴.
- Calcio, en la población FQ existe una alta prevalencia de osteopenia, osteoporosis y un aumento en el riesgo

Tabla 9. Manejo de la insuficiencia de vitamina D en FQ⁵⁹.

Edad	Dosis inicial/día (UI D ₃)	Si INSUFICIENCIA (20 a 30 ng/dl)*, aumentar dosis diaria	Si persiste INSUFICIENCIA*, aumentar dosis diaria MÁXIMO
0 a 12 meses	400 a 500	800 a 1.000**	2.000
+ 1 a 10 años	800 a 1.000	1.600 a 3.000	4.000
+ 10 a 18 años y adultos	800 a 2.000	1.600 a 6.000	10.000

* Corroborar adherencia al tratamiento anterior. Valorar concentraciones séricas después de 3 meses de cada cambio de dosis.

** No aumentar multivitamínico, agregar monodosis de vitamina D.

Tabla 10. Suplementación de sodio (como cloruro de sodio) para las personas con Fibrosis Quística: recomendaciones de consenso²⁴.

Edad	Suplementación de Sodio*	Detalles
Lactantes 0-6 meses	1-2 mmol por kg/día	Para los bebés en riesgo de deficiencia de sodio dar la sal en porciones pequeñas durante el día, diluido en el agua o jugo de fruta.
Bebés con consideraciones especiales (ver detalles, columna de la derecha)	Hasta 4 mmol por kg/día	Aumentar la ingesta en bebés que viven en ambiente con temperaturas calientes; o para aquellos con una mayor pérdida de líquidos debido a: vómitos, fiebre, diarrea, o taquipnea; o bebés con ostomías.
Otros niños y adultos	Salaz las comidas o dar cápsulas o viales de cloruro sódico	Suplementar en situaciones de estrés cuando se espera que la sudoración sea excesiva (es decir, fiebre, ejercicio / deportes, clima caliente).

*Para convertir mmol en mg de sodio, cloruro o cloruro sódico, multiplicar mmol por 23, 35 ó 58 (los pesos moleculares de sodio, cloruro, y cloruro sódico), respectivamente.

de fractura. Se recomienda suplementar con calcio en presencia de osteoporosis o cuando la dieta sea deficiente¹¹ (Tabla 11).

- Hierro, según hemograma y los valores plasmáticos de hierro, ferritina y transferrina. No administrar al mismo tiempo que las enzimas pancreáticas.
- Zinc, siempre que exista escasez determinada por bioquímica, o en pacientes con IP no controlada y si hay un déficit de vitamina A concomitante⁶. Para menores de dos años de edad con un crecimiento inadecuado a pesar del consumo apropiado de calorías y una terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas (TREP) correcta, la CFF recomienda la suplementación durante seis meses con 1mg de zinc elemental/kg/día en dosis divididas²⁵ (Tabla 12).
- Magnesio, es posible que se requiera aporte adicional de magnesio en tratamientos prolongados con aminoglicósidos⁶³.

Insuficiencia pancreática (IP)

Debido a que entre el 85 y el 90% de las personas con FQ presentan IP⁶⁴, se deberá mantener una TREP en cada comida para conseguir las mínimas pérdidas fecales de grasas,

vitaminas, proteínas y ácidos biliares, optimizando así el proceso de digestión y absorción.

Dosis de la Terapia de Reemplazo de Enzimas Pancreáticas (TREP): Los preparados comerciales contienen lipasa, amilasa y proteasas, y habitualmente la dosis se expresa en unidades de lipasa (U) en base al peso del individuo y/o el contenido de grasa de una comida⁶⁵. Por tanto, la dosis siempre deberá individualizarse y ajustarse según los valores del CAG. Sin embargo, de manera orientativa, se resumen las dosis iniciales en la Tabla 13.

Para la administración en bebés y niños pequeños, se deberán mezclar las enzimas con un poco de leche materna o de fórmula o, si ya se han introducido alimentos complementarios, con un poco de comida triturada, y deberán ser administradas en todas las tomas y/o comidas⁶.

En cada visita, se deberá reevaluar la dosis de enzimas así como la tasa de ganancia de peso en relación a la ingesta calórica, ya que la dosis de enzimas por kilogramo y el volumen de la ingesta se incrementará rápidamente en los primeros meses de vida^{35,39}. La dosis definitiva de enzimas se ajustará con los valores del CAG, no debiéndose sobrepasar nunca las dosis máximas establecidas en la Tabla 13 para evitar la colopatía fibrosante.

Tabla 11. Ingesta de calcio para personas con Fibrosis Quística²⁴.

Edad	Valores de referencia diarios
0-6 meses	200 mg
7-11 meses	280 mg
1-3 años	450 mg
4-10 años	800 mg
11-17 años	1.150 mg
18-25 años	1.000 mg
>25 años	950 mg

Tabla 12. Suplementación de zinc para personas con Fibrosis Quística²⁴.

Edad	Suplementación recomendada	Periodo de dosificación recomendada
Bebés y niños menores de 2 años y en riesgo de insuficiencia de zinc	1 mg/kg/día (máximo 15 mg/día)	6 meses
Niños 2-18 años y en riesgo de insuficiencia de zinc	15 mg/día	6 meses
Adultos > 18 años y en riesgo de insuficiencia de zinc	25 mg/día	6 meses

Tabla 13. Dosis iniciales de la terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas expresadas en unidades de lipasa^{6,16,35}.**Lactantes y niños:**

- 1.000 a 2.000 U/120 mL de alimentación* o
- 400 a 800 U/g de grasa dietética (ajustada a la velocidad de crecimiento y las deposiciones y mejor aún, al CAG)

Adultos:

- 500 a 4.000 U/g de grasa dietética o
- 500 a 2.500 U/kg de peso corporal/comida

No sobrepasar nunca (para evitar la colopatía fibrosante) la dosis de:

- 4.000 U/g de grasa dietética/día o
- 10.000 U/kg de peso corporal/día o
- 2.500 U/kg/dosis

* en caso de lactantes que tomen menos de 120 ml, la TREP debe iniciarse de todos modos.

Recomendaciones generales para la TREP^{6,38}:

- La dosis será individualizada, comenzando por la mínima dosis recomendada y aumentándola progresivamente de acuerdo con la ganancia de peso, velocidad de crecimiento, el grado de esteatorrea y el CAG.
- Las enzimas deben darse con todos los alimentos y suplementos que contengan grasa, incluyendo fórmulas predigeridas, suplementos orales y leche materna.
- Es importante el uso de hisopos de algodón o un paño humedecido en agua estéril para limpiar el interior de la boca del bebé con el fin de prevenir la irritación del pezón de la madre, así como la erosión de las encías en el bebé.
- En cuanto sea posible, el niño deberá tomar las enzimas en cápsulas.
- No se deben aplastar, machacar ni masticar las cápsulas.
- Una buena medida, especialmente para aquellos que demoran en tomar su ración de comida, puede ser dividir la dosis de dicha ingesta en dos tomas y administrar una antes y otra durante la comida.
- Si las microesferas (que contienen las enzimas pancreáticas) son sacadas de la cápsula, no deben espolvorearse o mezclarse con toda la comida, pero pueden mezclarse con un poco de comida o líquido ligeramente ácido (zumos o pulpa de fruta) en una cucharilla y tragarlas inmediatamente.
- Con los aperitivos o snacks grasos, se recomienda de forma orientativa la mitad de la dosis calculada para las comidas principales, pero siempre debe adecuarse al contenido de grasa que se ingiera.
- Si la absorción de grasa es inadecuada y no se detectan problemas respecto a la distribución, administración o almacenamiento de las enzimas o en el cumplimiento terapéutico, se puede intentar mejorarlo disminuyendo el pH gastrointestinal mediante inhibidores de la bomba de protones o de los inhibidores de los receptores H₂.
- En el caso de alimentación enteral a través de una sonda nasogástrica o gastrostomía⁶⁶:
 1. Se debe ajustar la dosis según la esteatorrea y el contenido de grasa de la fórmula de alimentación enteral a administrar.
 2. La dosis calculada de la TREP se dividirá en aportes fraccionados cada 3 horas, interrumpiendo la infusión de nutrición enteral para administrar la parte proporcional de enzimas necesarias en cada caso. Si el ritmo de infusión es intermitente o en bolos, se administrará la dosis de enzimas correspondiente antes de comenzar cada toma. En los casos donde la dosis total de enzimas sea elevada y/o se requiera de un tiempo prolongado para administrar cada bolo de alimentación, se fracciona el aporte de enzimas en dos tiempos: antes de comenzar y a mitad de la infusión del bolo.
 3. Si la persona puede deglutir, la dosis de enzimas se debe administrar de la misma forma que la detallada anteriormente, pero por vía oral.
- Algunos alimentos no requieren enzimas para su digestión: frutas, zumos de frutas y bebidas a base de zumos; refrescos y bebidas deportivas; sueros para rehidratación oral, té, café (sin crema); chicle de mascar, golosinas, algunos caramelos de frutas; helados de agua y frutas o jarabes de frutas (granizados, polos de hielo, hielo con sabores)⁵.

Diabetes relacionada con fibrosis quística (DRFQ)

La DRFQ es una complicación frecuente en adultos con FQ, y su cribado anual debe empezar a partir de los 10 años en todos los pacientes con FQ aunque no tengan signos de padecerla⁶⁷.

Si los pacientes presentan una exacerbación de la enfermedad pulmonar que requiera antibióticos y/o corticoides, deben ser examinados para descartar DFRQ⁶⁷.

No es recomendable el uso de HbA1c como prueba para la detección de la DFRQ ya que no es lo suficientemente sensible⁶⁷, aunque sí se use para la monitorización de la glucemia.

El único tratamiento farmacológico recomendado en la DRFQ se basa en la administración de diferentes tipos de insulina (insulina regular, de acción rápida, de acción prolongada) que serán pautados por el endocrinólogo o diabetólogo de forma individualizada tras valorar la historia dietética. Los antidiabéticos orales no han resultado efectivos en DRFQ^{43,67}. Respecto al plan dietético, las recomendaciones nutricionales son similares a las personas con FQ sin diabetes, es decir, prima la FQ a la diabetes. Por la tanto, la dieta aconsejada en paciente con DRFQ deberá ser hipercalórica, con normal/elevado contenido en proteínas, grasas y sodio/sal. De la misma forma en que se recomienda en el tratamiento de la diabetes tipo 1, la principal diferencia en la dieta de las personas con DRFQ residirá en la necesidad de realizar un consumo de hidratos de carbono acorde al tratamiento de insulina prescrito, así como realizar un control continuo de la glucemia⁶⁸. Para el ajuste insulínico, deberá considerarse el contenido de hidratos de carbono que se añaden a la dieta diaria incorporados a través de suplementación nutricional y alimentación artificial²⁸.

Deberá limitarse el consumo de alimentos hipercalóricos en los que predominen los azúcares libres en los mismos términos recomendados por la OMS⁶⁹. Se limitará especialmente el consumo de alcohol y de bebidas azucaradas, las cuales dificultan mucho el control de la glucemia. Los edulcorantes artificiales deben utilizarse con moderación debido a que disminuye el número de calorías totales. Para aumentar las calorías de la dieta se pueden usar las mismas estrategias citadas en apartados anteriores³⁹.

Los pacientes con diabetes deben recibir educación diabetológica permanente, manteniendo un óptimo estado nutricional, de peso, crecimiento y desarrollo normal, evitando la hipoglucemia grave y promoviendo el autocontrol de la enfermedad para conseguir los objetivos de glucosa en plasma⁷⁰.

Enfermedad hepática asociada a fibrosis quística (EHAFO)

El ácido ursodesoxicólico se acepta como tratamiento para corregir la enfermedad hepática a nivel bioquímico y retrasar la progresión de la hepatopatía¹⁷. Además, tiene un efecto beneficioso en los niveles de enzimas hepáticas⁶. Se recomienda fraccionar la ingesta de ácido ursodesoxicólico, como mínimo, en dos dosis al día para su mejor aprovechamiento. En cualquier caso, sus efectos secundarios son infrecuentes y leves⁷¹.

Los criterios de trasplante hepático en la FQ no están, actualmente, bien definidos. Sin embargo, tiene mucho que ver en la decisión de trasplantar, el deterioro del estado nutricional, de la función pulmonar, la frecuencia de infecciones pulmonares y de ingresos hospitalarios.

Respecto al tratamiento nutricional, es importante preservar un buen estado nutricional evitando la desnutrición. La ingesta energética ha de cubrir el aumento de necesidades en personas con FQ. Además, no se recomienda la restricción proteica salvo en situaciones de encefalopatía hepática. La monitorización de los niveles de vitaminas liposolubles durante 6-12 meses es fundamental en FQ asociada a hepatopatías para detectar posibles deficiencias y compensarlas a través de suplementación⁷².

OTRAS CONSIDERACIONES

Embarazo

El embarazo en las mujeres con FQ debe considerarse de alto riesgo. El seguimiento debe llevarse a cabo por un equipo coordinado con conocimiento y experiencia en FQ. Se debe prestar especial atención a la ganancia de peso, especialmente durante el último trimestre del embarazo⁷³.

La vitamina A tiene especial relevancia en caso de embarazo⁶. Los niveles de vitamina A deben valorarse al comienzo del embarazo. Si los niveles en plasma son altos, se recomienda reducir la dosis y si los niveles son bajos o normales, continuar con la suplementación hasta niveles menores de 10.000UI/día.

Etapas preconcepcionales: Aunque el embarazo es bien tolerado por mujeres con buen estado de salud que dan óptimos resultados para el bebé, muchas mujeres experimentan dificultades, incluyendo el mantenimiento de una nutrición adecuada y un efecto impredecible en la función pulmonar. El embarazo debe ser planificado cuidadosamente teniendo en cuenta las cuestiones genéticas y los posibles efectos

de la FQ. Las gestantes deben ser estrechamente monitorizadas, con especial énfasis en la nutrición y el aumento de peso, la revisión periódica por los fisioterapeutas para optimizar la terapia física y atención inmediata a las exacerbaciones respiratorias. El seguimiento de las mujeres con dificultades nutricionales, diabetes, mala función pulmonar o complicaciones pulmonares puede ser muy difícil. Se debe tener en cuenta la salud del bebé y el efecto de éste sobre la madre con FQ. Existe relativamente poca información sobre la evolución de las madres y casi ninguna acerca de la de los recién nacidos más allá del período neonatal⁷³.

Evaluación nutricional preconcepcional en mujeres con FQ:

La desnutrición en la FQ es multifactorial y sigue siendo una gran preocupación a pesar de la intervención activa en las unidades de FQ. El asesoramiento dietético regular se debe centrar en la optimización de la ingesta de energía y nutrientes y debe estar orientado a la optimización de la salud materna, la fertilidad y la prevención de defectos del tubo neural. La nutrición de la madre es considerada uno de los factores ambientales más importantes que influyen en la evolución de cualquier embarazo. El embarazo en la adolescencia es un riesgo en particular porque las chicas pueden entrar en el embarazo con reservas de nutrientes bajas debido a las mayores necesidades por su crecimiento acelerado.

Las recomendaciones se basan en las de la población general adaptadas de acuerdo a las necesidades nutricionales adicionales en FQ. Una evaluación nutricional preconcepcional exhaustiva debería llevarse a cabo en un centro especializado en FQ por el dietista-nutricionista especialista en FQ⁷².

La importancia del estado nutricional óptimo: Las mujeres con FQ con una buena función pulmonar y un IMC dentro del normopeso es probable que tengan una menstruación y ovulación normales⁷⁴. El estado nutricional subóptimo se asocia con amenorrea secundaria y una disminución de la capacidad para concebir⁷⁵. El bajo IMC previo al embarazo se asocia con una reducción de peso al nacer⁷⁶. Aunque el sobrepeso es inusual en las mujeres con FQ, también puede reducir la fertilidad y aumentar el riesgo de complicaciones tales como la presión arterial alta, infecciones y diabetes durante el embarazo.

El dietista-nutricionista puede asesorar sobre el aumento de la densidad energética de la dieta. Si el estado nutricional y el IMC no pueden ser optimizados por una dieta alta en energía, entonces los suplementos nutricionales orales o el soporte nutricional más invasivos pueden ser considerados.

Suplementación nutricional: Los suplementos nutricionales deben ser prescritos de forma individual en función del peso de la gestante, los requerimientos nutricionales, la si-

tuación clínica y sus preferencias. Alternando el sabor y el tipo de suplemento se puede ayudar a prevenir el cansancio a los sabores, lo que puede llegar a ser imprescindible si las náuseas se convierten en algo habitual.

La alimentación enteral por sonda nasogástrica en mujeres con FQ mejora la ganancia de peso y el estado nutricional^{77,78}. Si se requiere alimentación enteral por sonda nasogástrica para mantener el estado nutricional antes de la concepción, puede resultar muy difícil lograr las necesidades extras de energía durante el embarazo y, además, optimizar la ganancia de peso.

- **Ácido fólico:** La deficiencia de ácido fólico antes de la concepción se ha demostrado que tiene un papel causal en defectos del tubo neural⁷⁹. Para prevenir los defectos del tubo neural se recomienda que todas las mujeres que planean quedarse embarazadas tomen un suplemento diario de 400µg de ácido fólico en el período preconcepcional y durante el primer trimestre⁷⁹, o 4.000-5.000µg/día si se considera en alto riesgo de un embarazo afectado⁸⁰.
- **Vitamina A:** La deficiencia y el exceso severo de vitamina A son teratogénicos y están asociados con resultados reproductivos adversos⁸¹. Ingestas suplementarias de vitamina A >10.000UI/día han sido asociadas con una mayor incidencia de defectos al nacimiento en la población que no padece fibrosis quística⁸². La evaluación de la ingesta de vitamina A debe realizarse en el período preconcepcional y los suplementos de vitamina A debe continuar siendo <10.000UI/día.
- **Vitamina D:** Se recomienda que las mujeres embarazadas reciban un suplemento de vitamina D para lograr una ingesta de 10µg/día (400UI)⁸³, aunque existen datos contradictorios⁸⁴. Es probable que se requiera una dosis suplementaria mayor que 10µg/día para mejorar los niveles circulantes de 25-hidroxivitamina D⁸³ en FQ. Los niveles de vitamina D deben ser medidos y suplementarse en caso de que disminuyan y en mujeres con suficiencia pancreática que no pueden tomarla de forma rutinaria.
- **Hierro:** Deben controlarse los niveles de hierro a las 20 semanas y suplementar si hay deficiencia⁸⁵.

Otros factores de riesgo nutricional: Al igual que en la población general, en el período preconcepcional las mujeres con FQ necesitan asesoramiento sobre el alcohol, la cafeína, el consumo de pescado, las enfermedades transmitidas por los alimentos y la seguridad alimentaria.

- **La cafeína:** No existe evidencia que soporte un efecto teratogénico del consumo de cafeína durante el embarazo en el ser humano. Las evidencias actuales

de estudios epidemiológicos no son adecuadas para evaluar posibles pequeños cambios en el riesgo de efectos teratogénicos que puedan resultar del consumo de cafeína⁸⁶. Las mujeres que planean quedarse embarazadas, o que están embarazadas deben limitar el consumo de cafeína⁸⁷.

- Enfermedades transmitidas por alimentos y seguridad alimentaria: El asesoramiento antes del embarazo puede aumentar el conocimiento de los tipos de infecciones transmitidas por los alimentos así como los posibles contaminantes contenidos en los mismos, como en pescado⁸⁸, o productos cárnicos o de pescados con coccciones mínimas^{89,90}.

La mujer embarazada: Un aumento de peso total de entre 11,5 y 16kg durante el embarazo se considera normal en mujeres sanas con peso normal antes del embarazo⁹¹ y se ha recomendado un aumento de peso mínimo de 11kg para las mujeres con FQ⁹², sin embargo dichos lineamientos deberían ser revisados debido a la antigüedad de las mismas. Un bajo IMC preconcepcional se asocia con un alto riesgo de bebé con bajo peso al nacer, por lo que el Instituto de Medicina (IOM; de sus siglas en inglés *Institute of Medicine*) de Estados Unidos ha recomendado un aumento de peso durante el embarazo en base al IMC previo al embarazo⁹¹, aunque existe controversia al respecto⁹³.

Recomendaciones del IOM de aumento de peso durante el embarazo en base al IMC previo al embarazo⁹¹:

- La ganancia de peso de las mujeres con peso normal antes del embarazo oscilará entre 11,5 y 16kg;
- la ganancia de peso de las mujeres con bajo peso antes del embarazo oscilará entre 12,5 y 18kg;
- la ganancia de peso de las mujeres con sobrepeso antes del embarazo oscilará entre 7 y 11,5kg;
- la ganancia de peso de las mujeres con obesidad antes del embarazo será como mínimo (e intentándose ajustar a dicho peso) de 6kg.

Los requerimientos de energía extra recomendados para el embarazo varían de 200 a 300kcal/día en el último trimestre³⁰. Las mujeres desnutridas y con un bajo IMC antes de la concepción pueden necesitar aún más energía. Las gestantes con problemas de absorción debido a IP y el aumento de las pérdidas de energía pueden requerir una mayor ingesta de energía para conseguir el aumento de peso adecuado para el embarazo. La alimentación enteral suplementaria puede ser requerida para alcanzar los requisitos adicionales de energía en las mujeres con FQ⁹⁴.

Lactancia

La lactancia materna tiene considerables beneficios tanto para el niño como para la madre, y debe ser la opción preferente. La elección acerca del método de alimentación debe ser respetada y es sensato hablar sobre las opciones de alimentación infantil durante el embarazo. Durante la lactancia se requieren ingestas adicionales de 500kcal/día, al igual que la madre sin FQ. Algunas mujeres con FQ no son capaces de mantener una adecuada nutrición durante la lactancia, en ese caso, los lactantes deben ser nutridos adecuadamente con fórmulas infantiles.

La lactancia materna, pese que aumenta las necesidades nutricionales maternas para la energía y muchos otros minerales y vitaminas⁹², no está contraindicada en mujeres con FQ. Cada madre debe ser evaluada y aconsejada teniendo en cuenta sus preferencias individuales, salud, situación clínica y circunstancias.

La leche materna de las mujeres con FQ tiene niveles normales de electrolitos y proteínas^{95,96} pero bajos niveles de ácidos grasos esenciales^{97,98}.

Necesidades de energía, proteínas y micronutrientes: Se sugiere una ingesta adicional de aproximadamente 500kcal por día en beneficio de la salud de la madre⁹², que varía dependiendo de la etapa de la lactancia y la necesidad de la pérdida de peso después del parto⁹². El requisito adicional de proteínas para la lactancia es de aproximadamente 11g/día durante los primeros seis meses⁹². El asesoramiento nutricional se debe centrar en el logro de una mayor ingesta de energía y es necesario el uso de suplementos dietéticos y alimentación artificial si no se puede lograr a través de la dieta.

Se estima que la pérdida de calcio a través de la lactancia es de aproximadamente 210mg/día, aunque en cierta medida, esto puede ser compensado por la adaptación de la homeostasis de calcio⁹⁹. Se recomienda una ingesta de 1.250mg de calcio, lo que supone un aumento de 550mg/día, durante la lactancia⁹². La leche y los derivados lácteos son la mejor fuente de calcio, por lo que se recomienda fomentar el consumo de leche y productos lácteos como el queso y el yogur que ayudarán a alcanzar la ingesta del calcio adecuada. Sin embargo, para las madres que no toleren bien los lácteos, es importante trasladar información sobre los alimentos ricos en calcio más allá de la leche y los lácteos: verduras de hoja verde, frutos secos, cereales integrales, sardinillas de las que se come la espina, o semillas (sésamo, pipas de calabaza, girasol, etc.). Asimismo, algunas mujeres pueden necesitar suplementos de calcio.

Se requiere suplementación de vitamina D para lograr una ingesta de 10µg/día (400UI) para todas las mujeres durante

la lactancia⁹². Pueden ser necesarios suplementos adicionales incluso en aquellas madres con SP.

Las mujeres lactantes necesitan aproximadamente 2L de líquido adicional para protegerse contra la deshidratación. Esto es especialmente importante en la FQ donde la deshidratación puede contribuir al síndrome de obstrucción intestinal distal.

Trasplante pulmonar

Las personas con FQ que se someten a trasplante de pulmón están sujetas a las mismas complicaciones postrasplante que las personas que no tienen FQ. Las más comunes y graves después de un trasplante de órgano sólido son el rechazo al injerto y las infecciones. El riesgo de rechazo agudo o crónico es similar en los receptores tanto si tienen o no FQ^{100,101}.

Complicaciones tras el trasplante pulmonar: Otras importantes complicaciones incluyen trastornos de la motilidad del tracto gastrointestinal, osteoporosis, hipertensión arterial sistémica, insuficiencia renal y diabetes¹⁰². Estos problemas pueden haber existido antes de la operación y están determinados a llegar a ser más graves en el período postrasplante. Una temprana y agresiva intervención está justificada para minimizar los efectos de estas complicaciones. Muchos de los fármacos terapéuticos producen alteraciones renales y hepáticas primarias y secundarias a través de cambios en la absorción y el volumen sanguíneo.

Los pulmones trasplantados no tendrán FQ, pero los fármacos inmunosupresores pueden reducir la capacidad de luchar contra los gérmenes como *Pseudomonas aeruginosa* y el complejo *Burkholderia cepacia*. Estos gérmenes pueden permanecer en las vías aéreas superiores después de un trasplante y pueden infectar los pulmones nuevos. El riesgo de infección es más elevado después de la operación de trasplante ya que los fármacos inmunosupresores se administran en las dosis más altas después del trasplante para que el cuerpo no rechace los pulmones recién trasplantados. Estos medicamentos hacen que sea difícil combatir las infecciones, y esto puede conducir a infecciones pulmonares¹⁰³. Además, el uso de estos fármacos también causa deterioro o insuficiencia renal, siendo ésta una de las complicaciones más comunes a largo plazo del trasplante pulmonar con una prevalencia del 25,5% durante el primer año y el 37,8% a los cinco años¹⁰³.

Pasados 6 meses de la intervención, el 91% de los receptores de trasplante de pulmón sufre algún grado de deterioro renal en relación a su nivel de función basal antes de haber sido trasplantados¹⁰⁴.

El desarrollo de una insuficiencia renal crónica aumenta el riesgo de muerte de 4 a 5 veces más en sujetos que han sido trasplantados de pulmón¹⁰⁵.

La hipertensión, hiperlipidemia y diabetes son algunos de los factores que empeoran el desarrollo de una insuficiencia renal crónica¹⁰⁶⁻¹¹⁰ y, a su vez, también se observa un aumento del 20,5% de hiperlipidemias durante el primer año después del trasplante pulmonar y de un 52,2% a los cinco años¹⁰⁵.

Desde principios de 1980, el trasplante de pulmón se ha perseguido como una opción para prolongar la vida y mejorar la calidad de vida de muchas personas en etapa terminal de la FQ.

La desnutrición puede afectar negativamente a los resultados del trasplante por lo que en algunos centros de trasplante, los dietistas-nutricionistas forman parte del equipo de trasplante o bien otros centros se basan en el dietista especializado en FQ para la evaluación y manejo nutricional.

Nutrición pretrasplante: Las personas con FQ están frecuentemente desnutridas como resultado de una enfermedad pulmonar grave¹¹¹. El reflujo gastroesofágico y la gastroparesia son muy comunes y pueden conducir a la disminución de la ingesta¹¹². Los candidatos para trasplante de pulmón pueden estar en riesgo de síndrome de realimentación por lo que se debe evitar el exceso de alimentación, especialmente cuando se inicia el soporte nutricional¹¹³.

Nutrición postrasplante: El objetivo es prevenir la pérdida de peso y la infección, promover la curación, y reducir al máximo las complicaciones gastrointestinales¹¹⁴, evitando la interacción fármaco-nutriente. Las náuseas, la anorexia y la disfagia¹¹⁵ son efectos secundarios comunes inmediatamente después del trasplante. En un principio, las necesidades calóricas son elevadas debido al esfuerzo del organismo para promover la curación y combatir la infección. Las personas con IP deben seguir la misma administración de enzimas y las heces deben ser vigiladas de cerca. Los bajos niveles de magnesio son comunes al tomar inmunosupresores, por lo que la administración de suplementos puede ser necesaria.

El estrés de una cirugía mayor, las infecciones y algunos medicamentos como la prednisona incrementa significativamente el riesgo de cualquier diabetes, de nueva aparición o empeoramiento del control de azúcar en sangre para las personas con DRFQ existente. Es muy común que en el período inmediato posoperatorio los pacientes necesiten insulina por primera vez o en dosis mucho más altas que lo que se requería en el pasado⁶⁷.

En el período posoperatorio las personas trasplantadas están inmunocomprometidas por lo que deben de llevar una dieta baja en bacterias, evitando los huevos, carnes, mariscos y pescados poco cocinados así como lavar y desinfectar las frutas y verduras crudas. La *Food and Drug Administration* (FDA) tiene un folleto de seguridad alimentaria específicamente diseñado para pacientes que han recibido un trasplante de órganos sólidos y de médula ósea:

<http://www.fda.gov/downloads/Food/ResourcesForYou/Consumers/SelectedHealthTopics/UCM312793.pdf>

La prioridad debe de ser restablecer y mantener un estado nutricional óptimo aprovechando que los pacientes se encuentran mejor y su apetito es mayor.

Medicamentos postrasplante: Los medicamentos antirechazo incluyen: tacrolimus, prednisona, ciclosporina, azatioprina, micofenolato y rapamicina. Los efectos secundarios más comunes de los mismos incluyen anemia, hipertensión, dislipemia, hiperglucemia, insuficiencia renal, osteoporosis, retención de líquidos, náuseas, vómitos, diarrea y aumento de peso. La interacción con otros medicamentos y alimentos puede incluir: antiácidos, antibióticos, antifúngicos y zumos de pomelo. Los vómitos y la diarrea también pueden afectar a los niveles de la medicación. La función renal debe vigilarse estrechamente al utilizar tacrolimus o ciclosporina, ya que el deterioro de la función renal puede ocurrir con el uso a largo plazo de estos medicamentos. Es recomendable promover un adecuado consumo de líquidos, especialmente cuando hace calor¹¹⁶.

Complicaciones postrasplante: El uso crónico de esteroides a menudo conduce a una disminución de la densidad ósea. Se pueden necesitar dosis altas de esteroides orales para tratar el rechazo y, con frecuencia, causan diabetes temporal. En muchos casos, esta se resuelve cuando se reduce la dosis de esteroides. Los pacientes trasplantados tienen un mayor riesgo de padecer enfermedades transmitidas por alimentos debido a su estado inmunodeprimido, por lo que no deben comer huevos crudos o poco cocidos, carne, pollo, pescado y productos lácteos no pasteurizados. Los síntomas de una enfermedad transmitida por alimentos incluyen náuseas, vómitos, calambres abdominales, diarrea, dolores, fatiga y fiebre¹¹⁶.

Por todo ello, es muy importante tener en cuenta estos factores a la hora de realizar el soporte nutricional individualizado y dirigido a cada persona teniendo siempre en cuenta el grado de insuficiencia renal, si existiera, o pudiendo retrasar la aparición de la misma con un tratamiento nutricional adecuado. En el postrasplante inmediato, una intervención nutricional adaptada a las características de cada paciente, a su evolución y a las particularidades del tratamiento

inmunosupresor, pueden favorecer una recuperación más rápida, además de representar una buena oportunidad para sentar las bases nutricionales y de otros hábitos saludables, que pasan a formar parte indispensable en la vida de estas personas.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores expresan que no hay conflictos de interés al redactar el manuscrito.

REFERENCIAS

- (1) Bousoño C, Pérez J. Fibrosis Quística: del ayer al hoy. En: Salcedo P, Gartner S, Girón RM, García MD, editores. Tratado de Fibrosis Quística. 1 ed. Editorial Justim; 2012. p. 17-27.
- (2) Morales P, Sánchez E. Capítulo 1. Identificación, estructura y expresión del gen CFTR. En: Salcedo P, Gartner S, Girón RM, García MD, editores. Tratado de Fibrosis Quística. 1 ed. Editorial Justim; 2012. p. 29-40.
- (3) Ministerio de Sanidad y Consumo. ¿Qué es y cómo se produce? En: Fibrosis quística: guía para pacientes y familiares. Ministerio de Sanidad y Consumo, Publicaciones, Documentación y Biblioteca; 1998. p. 15-25.
- (4) Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest*. 2004; 125(1 Suppl): 1S-39S.
- (5) Federación Española contra la Fibrosis Quística. Los tres pilares del tratamiento en fibrosis quística: antibioterapia, fisioterapia y nutrición. Valencia, España: Federación Española contra la Fibrosis Quística; 2016.
- (6) Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HGM, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros*. 2002; 1(2): 51-75.
- (7) Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *J Cyst Fibros*. 2014; 13 Suppl 1: S23-42.
- (8) Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H, Consensus Committee. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros*. 2005; 4(1): 7-26.
- (9) Fundación Sira Carrasco. Consenso sobre intervención nutricional en la Fibrosis Quística. Fundación Sira Carrasco; 1999.
- (10) Martínez C, Pedrón C. Valoración del estado nutricional. En: Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica SEGHPN-AEP. 2 ed. Madrid, España: Ergón; 2010. p. 313-8. (Protocolos de la AEP).
- (11) Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2002; 35(3): 246-59.

- (12) Hernández M, Castellet J, Narvaiza JL, Rincón JM, Ruiz I, Sánchez E, et al. Curvas y Tablas de Crecimiento. Madrid, España: Editorial Garsi; 1988.
- (13) Longas AF, Bagger L, Labarta JI, Labena C, Mayayo E, Puga B, et al. Longitudinal study of normal spanish children from birth to adulthood anthropometric, puberty, radiological and intellectual data. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2005; 2(Suppl 4): 425.
- (14) Fernández C, Lorenzo H, Vrotsou K, Aresti U, Rica I, Sánchez E. Estudio de crecimiento de Bilbao: curvas y tablas de crecimiento (Estudio transversal). Bilbao, España: Fundación Faustino Orbegozo Eizaguirre; 2011.
- (15) World Health Organization. WHO child growth standards: length/height-for-age, weight-for-age, weight-for-length, weight-for-height and body mass index-for-age: methods and development. France: World Health Organization; 2006.
- (16) Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H, Clinical Practice Guidelines on Growth and Nutrition Subcommittee, et al. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Assoc.* 2008; 108(5): 832-9.
- (17) Escobar H. 23g Tratamiento nutricional en la fibrosis quística. En: *Manual Práctico de Nutrición en Pediatría.* Madrid, España: Ergon; 2007. p. 348-53.
- (18) Yen EH, Quinton H, Borowitz D. Better nutritional status in early childhood is associated with improved clinical outcomes and survival in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr.* 2013; 162(3): 530-535.e1.
- (19) McDonald CM. Validation of a nutrition risk screening tool for children and adolescents with cystic fibrosis ages 2-20 years. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008; 46(4): 438-46.
- (20) Groeneweg M, Tan S, Boot AM, de Jongste JC, Bouquet J, Sinaasappel M. Assessment of nutritional status in children with cystic fibrosis: conventional anthropometry and bioelectrical impedance analysis. A cross-sectional study in Dutch patients. *J Cyst Fibros.* 2002; 1(4): 276-80.
- (21) Hollander FM, De Roos NM, De Vries JHM, Van Berkhout FT. Assessment of nutritional status in adult patients with cystic fibrosis: whole-body bioimpedance vs body mass index, skinfolds, and leg-to-leg bioimpedance. *J Am Diet Assoc.* 2005; 105(4): 549-55.
- (22) Lama R, Carrasco S, Codoceo R, Soto D, Martínez MC, Antelo MC. Composición corporal y gasto energético en reposo en el niño con FQ. En: *III Congreso Nacional de Fibrosis Quística.* Valencia, España; 1995.
- (23) Martínez-Costa C, Escribano A, Núñez F, García-Maset L, Luján J, Martínez-Rodríguez L. Intervención nutricional en niños y adolescentes con fibrosis quística. Relación con la función pulmonar. *Nutr Hosp.* 2005; 20(3): 182-8.
- (24) Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr.* 2016; 35(3): 557-77.
- (25) Cystic Fibrosis Foundation, Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sabadosa KA, et al. Cystic Fibrosis Foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. *J Pediatr.* 2009; 155(6 Suppl): S73-93.
- (26) Lahiri T, Hempstead SE, Brady C, Cannon CL, Clark K, Condren ME, et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis. *Pediatrics.* 2016; 137(4).
- (27) Barja S, Rebollo MJ. Manejo Nutricional en Niños y Adolescentes con Fibrosis Quística. *Rev Chil Pediatr.* 2009; 80(3): 274-84.
- (28) Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. *The Consensus Committee. Am J Clin Nutr.* 1992; 55(1): 108-16.
- (29) United Nations University, World Health Organization, Food and Agriculture Organization of the United Nations. Human Energy Requirements: Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation: Rome, 17-24 October 2001. FAO; 2004. (FAO: Food and Nutrition Technical Report Series).
- (30) Institute of Medicine. Dietary reference intakes for energy, carbohydrate, fiber, fat, fatty acids, cholesterol, protein, and amino acids. Washington, D.C.: The National Academies Press; 2005.
- (31) Schofield WN. Predicting basal metabolic rate, new standards and review of previous work. *Hum Nutr Clin Nutr.* 1985; 39 Suppl 1: 5-41.
- (32) Harris JA, Benedict FG. A Biometric Study of Human Basal Metabolism. *Proc Natl Acad Sci USA.* 1918; 4(12): 370-3.
- (33) Roza AM, Shizgal HM. The Harris Benedict equation reevaluated: resting energy requirements and the body cell mass. *Am J Clin Nutr.* 1984; 40(1): 168-82.
- (34) Mifflin MD, St Jeor ST, Hill LA, Scott BJ, Daugherty SA, Koh YO. A new predictive equation for resting energy expenditure in healthy individuals. *Am J Clin Nutr.* 1990; 51(2): 241-7.
- (35) Oliveira G, Laínez M. Importancia del soporte nutricional en adultos con fibrosis quística. *Endocrinol Nutr.* 2006; 53(5): 326-34.
- (36) Kalnins D, Wilschanski M. Maintenance of nutritional status in patients with cystic fibrosis: new and emerging therapies. *Drug Des Devel Ther.* 2012; 6: 151-61.
- (37) Sermet-Gaudelus I, Mayell SJ, Southern KW, European Cystic Fibrosis Society (ECFS), Neonatal Screening Working Group. Guidelines on the early management of infants diagnosed with cystic fibrosis following newborn screening. *J Cyst Fibros.* 2010; 9(5): 323-9.
- (38) Littlewood JM, Wolfe SP, Conway SP. Diagnosis and treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2006; 41(1): 35-49.
- (39) Unidad de Diabetes Pediátrica del Hospital Universitario Ramón y Cajal. Lo que debes saber sobre la diabetes relacionada con la fibrosis quística (DRFQ). Madrid, España: Federación Española de Fibrosis Quística; 2009.
- (40) Brunzell C, Hardin DS, Moran A, Schindler T. Managing Cystic Fibrosis-Related Diabetes (CFRD): An Instruction Guide for Patients and Families. 5 ed. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation; 2011.
- (41) Moyer K, Balistreri W. Hepatobiliary disease in patients with cystic fibrosis. *Curr Opin Gastroenterol.* 2009; 25(3): 272-8.
- (42) Parisi GF, Di Dio G, Franzonello C, Gennaro A, Rotolo N, Lionetti E, et al. Liver disease in cystic fibrosis: an update. *Hepat Mon.* 2013; 13(8): e11215.
- (43) Colombo C, Battezzati PM, Crosignani A, Morabito A, Costantini D, Padoan R, et al. Liver disease in cystic fibrosis:

- A prospective study on incidence, risk factors, and outcome. *Hepatology*. 2002; 36(6): 1374-82.
- (44) Woodruff SA, Sontag M, Accurso F, Sokol RJ, Narkewicz MR. Prevalence of elevated liver function tests in children with cystic fibrosis diagnosed by newborn screen. En: North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition Annual Meeting, October 25-27, 2007. Salk Lake City, Utah: *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2007; 45 (4): E27-8;
- (45) Silva FA de A, Dodge JA, WHO Human Genetics Programme, International Cystic Fibrosis (Mucoviscidosis Association). Guidelines for the diagnosis and management of cystic fibrosis. World Health Organization; 1996.
- (46) Debray D, Kelly D, Houwen R, Strandvik B, Colombo C. Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease. *J Cyst Fibros*. 2011; 10(Suppl 2): S29-36.
- (47) Acuña MD, Martínez MJ. Capítulo 24. Enfermedad intestinal: fisiopatología, clínica y tratamiento. En: Salcedo A, Gartner S, Girón RM, García MD, editores. *Tratado de Fibrosis Quística*. 1 ed. Editorial Justim; 2012. p. 319-23.
- (48) Matel JL, Milla CE. Nutrition in cystic fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med*. 2009; 30(5): 579-86.
- (49) González D, Díaz JJ, Bousoño C, Rivas C, Acuña MD, Heredia S, et al. Estado Nutricional en pacientes pediátricos con fibrosis quística. *Bol Pediatr*. 2012; 52(219): 14-8.
- (50) Oliveira G, Oliveira C. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. *Nutr Hosp*. 2008; 23(Suppl 2): 71-86.
- (51) Oliveira G, Ayúcar A. Fibrosis quística. En: León M, Celaya S, Álvarez J, editores. *Manual de recomendaciones nutricionales al alta hospitalaria*. 2 ed. Barcelona: Glosa; 2010. p. 278-85.
- (52) López-Legarrea P, Martínez JA. Nutrición en el enfermo con fibrosis quística. *Nutr clín diet hosp*. 2010; 30(2): 13-9.
- (53) Lessen R, Kavanagh K. Position of the academy of nutrition and dietetics: promoting and supporting breastfeeding. *J Acad Nutr Diet*. 2015; 115(3): 444-9.
- (54) Kramer MS, Kakuma R. Optimal duration of exclusive breastfeeding. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012; (8): CD003517.
- (55) Munck A. Nutritional considerations in patients with cystic fibrosis. *Expert Rev Respir Med*. 2010; 4(1): 47-56.
- (56) Bankhead R, Boullata J, Brantley S, Corkins M, Guenter P, Krenitsky J, et al. Enteral nutrition practice recommendations. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2009; 33(2): 122-67.
- (57) Moreno JM. Nutrición enteral y parenteral en pediatría. *Endocrinol Nutr*. 2004; 51(4): 183-96.
- (58) Finklea JD, Grossmann RE, Tangpricha V. Vitamin D and chronic lung disease: a review of molecular mechanisms and clinical studies. *Adv Nutr*. 2011; 2(3): 244-53.
- (59) Tangpricha V, Kelly A, Stephenson A, Maguiness K, Enders J, Robinson KA, et al. An update on the screening, diagnosis, management, and treatment of vitamin D deficiency in individuals with cystic fibrosis: evidence-based recommendations from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Clin Endocrinol Metab*. 2012; 97(4): 1082-93.
- (60) Hall WB, Sparks AA, Aris RM. Vitamin d deficiency in cystic fibrosis. *Int J Endocrinol*. 2010; 2010: 218691.
- (61) Elkin SL, Vedi S, Bord S, Garrahan NJ, Hodson ME, Compston JE. Histomorphometric analysis of bone biopsies from the iliac crest of adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002; 166(11): 1470-4.
- (62) Aris RM, Merkel PA, Bachrach LK, Borowitz DS, Boyle MP, Elkin SL, et al. Guide to bone health and disease in cystic fibrosis. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005; 90(3): 1888-96.
- (63) Grupo Técnico (Programa de Fibrosis Quística) de la Unidad de Salud Respiratoria, Ministerio de Salud (Chile). Programa Nacional de Fibrosis Quística: Orientaciones Técnicas Programáticas para Diagnóstico y Tratamiento. Subsecretaría de Redes Asistenciales; 2012.
- (64) Davis PB. Cystic fibrosis since 1938. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006; 173(5): 475-82.
- (65) Matel JL. Nutritional management of cystic fibrosis. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2012; 36(1 Suppl): 60S-7S.
- (66) Ferrie S, Graham C, Hoyle M. Pancreatic enzyme supplementation for patients receiving enteral feeds. *Nutr Clin Pract*. 2011; 26(3): 349-51.
- (67) Moran A, Brunzell C, Cohen RC, Katz M, Marshall BC, Onady G, et al. Clinical care guidelines for cystic fibrosis-related diabetes: a position statement of the American Diabetes Association and a clinical practice guideline of the Cystic Fibrosis Foundation, endorsed by the Pediatric Endocrine Society. *Diabetes Care*. 2010; 33(12): 2697-708.
- (68) American Diabetes Association. Approaches to glycemic treatment. Sec. 7. *Diabetes Care*. 2015; 38(Suppl 1): S41-8.
- (69) World Health Organization. Guideline: Sugars intake for adults and children [Internet]. Geneva: World Health Organization; 2015 [citado 7 de febrero de 2017]. (WHO Guidelines Approved by the Guidelines Review Committee). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK285537/>
- (70) Barrio R, Muñoz MT. Capítulo 31. Enfermedad pancreática endocrina: fisiopatología, clínica, despistaje y tratamiento. En: Salcedo A, Gartner S, Girón RM, García MD, editores. *Tratado de Fibrosis Quística*. 1 ed. Editorial Justim; 2012. p. 405-16.
- (71) Sokol RJ, Durie PR. Recommendations for management of liver and biliary tract disease in cystic fibrosis. Cystic Fibrosis Foundation Hepatobiliary Disease Consensus Group. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1999; 28(Suppl 1): S1-13.
- (72) Cystic Fibrosis Trust. Nutritional Management of cystic fibrosis - April 2002. 1 ed. Bromley, UK: Cystic Fibrosis Trust; 2014.
- (73) Edenborough FP, Borgo G, Knoop C, Lanefors L, Mackenzie WE, Madge S, et al. Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2008; 7(Suppl 1): S2-32.
- (74) Moshang T, Holsclaw DS. Menarchal determinants in cystic fibrosis. *Am J Dis Child*. 1980; 134(12): 1139-42.
- (75) Worthington-Roberts B. Preconceptional and prenatal nutrition: part 1 energy, protein and related issues. *J Can Diet Assoc*. 1985; 46: 169-75.
- (76) Harlap S, Shiono PH. Alcohol, smoking, and incidence of spontaneous abortions in the first and second trimester. *Lancet*. 1980; 2(8187): 173-6.
- (77) Jelalian E, Stark LJ, Reynolds L, Seifer R. Nutrition intervention for weight gain in cystic fibrosis: a meta analysis. *J Pediatr*. 1998; 132(3 Pt 1): 486-92.
- (78) Rosenfeld M, Casey S, Pepe M, Ramsey BW. Nutritional effects of long-term gastrostomy feedings in children with cystic fibrosis. *J Am Diet Assoc*. 1999; 99(2): 191-4.

- (79) De-Regil LM, Fernández-Gaxiola AC, Dowswell T, Peña-Rosas JP. Effects and safety of periconceptional folate supplementation for preventing birth defects. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010; (10): CD007950.
- (80) Committee on Medical Aspects of Food and Nutrition Policy. Folic acid and the prevention of disease: report of the Committee on Medical Aspects of Food and Nutrition Policy. London: The Stationery Office; 2000. (Reports on health and social subjects).
- (81) World Health Organization. Safe vitamin A dosage during pregnancy and lactation: recommendations and report of a consultation. Geneva: World Health Organization; 1998. (Micronutrient series).
- (82) Rothman KJ, Moore LL, Singer MR, Nguyen US, Mannino S, Milunsky A. Teratogenicity of high vitamin A intake. *N Engl J Med.* 1995; 333(21): 1369-73.
- (83) Heaney RP, Davies KM, Chen TC, Holick MF, Barger-Lux MJ. Human serum 25-hydroxycholecalciferol response to extended oral dosing with cholecalciferol. *Am J Clin Nutr.* 2003; 77(1): 204-10.
- (84) De-Regil LM, Palacios C, Ansary A, Kulier R, Peña-Rosas JP. Vitamin D supplementation for women during pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012; (2): CD008873.
- (85) Peña-Rosas JP, De-Regil LM, Dowswell T, Viteri FE. Daily oral iron supplementation during pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012; 12: CD004736.
- (86) Browne ML. Maternal exposure to caffeine and risk of congenital anomalies: a systematic review. *Epidemiology.* 2006; 17(3): 324-31.
- (87) American College of Obstetricians and Gynecologists. ACOG Committee Opinion No. 462: Moderate caffeine consumption during pregnancy. *Obstet Gynecol.* 2010; 116(2 Pt 1): 467-8.
- (88) Leventakou V, Roumeliotaki T, Martinez D, Barros H, Brantsaeter A-L, Casas M, et al. Fish intake during pregnancy, fetal growth, and gestational length in 19 European birth cohort studies. *Am J Clin Nutr.* 2014; 99(3): 506-16.
- (89) Secretaría General de Sanidad. Guía para la Prevención de Defectos Congénitos. Madrid, España: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2006.
- (90) Consell de Collegis farmacèutics de Catalunya, Agència Catalana de Seguretat Alimentària. Fichas de seguridad alimentaria: consejos para embarazadas: La Toxoplasmosis. Generalitat de Catalunya; 2012.
- (91) Institute of Medicine (US) and National Research Council (US) Committee to Reexamine IOM Pregnancy Weight Guidelines. Weight Gain During Pregnancy: Reexamining the Guidelines. Rasmussen KM, Yaktine AL, editores. Washington (DC): National Academies Press (US); 2009. (The National Academies Collection: Reports funded by National Institutes of Health).
- (92) Hilman BC, Aitken ML, Constantinescu M. Pregnancy in patients with cystic fibrosis. *Clin Obstet Gynecol.* 1996; 39(1): 70-86.
- (93) Feig DS, Naylor CD. Eating for two: are guidelines for weight gain during pregnancy too liberal? *Lancet.* 1998; 351(9108): 1054-5.
- (94) Valenzuela GJ, Comunale FL, Davidson BH, Dooley RR, Foster TC. Clinical management of patients with cystic fibrosis and pulmonary insufficiency. *Am J Obstet Gynecol.* 1988; 159(5): 1181-3.
- (95) Alpert SE, Cormier AD. Normal electrolyte and protein content in milk from mothers with cystic fibrosis: an explanation for the initial report of elevated milk sodium concentration. *J Pediatr.* 1983; 102(1): 77-80.
- (96) Shiffman ML, Seale TW, Flux M, Rennert OR, Swender PT. Breast-milk composition in women with cystic fibrosis: report of two cases and a review of the literature. *Am J Clin Nutr.* 1989; 49(4): 612-7.
- (97) Bitman J, Hamosh M, Wood DL, Freed LM, Hamosh P. Lipid composition of milk from mothers with cystic fibrosis. *Pediatrics.* 1987; 80(6): 927-32.
- (98) Golembeski DJ, Emery MG. Lipid composition of milk from mothers with cystic fibrosis. *Pediatrics.* 1989; 83(4 Pt 2): 631-2.
- (99) Fairweather-Tait S, Prentice A, Heumann KG, Jarjou LM, Stirling DM, Wharf SG, et al. Effect of calcium supplements and stage of lactation on the calcium absorption efficiency of lactating women accustomed to low calcium intakes. *Am J Clin Nutr.* 1995; 62(6): 1188-92.
- (100) Kerem E, Reisman J, Corey M, Canny GJ, Levison H. Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med.* 1992; 326(18): 1187-91.
- (101) Augarten A, Akons H, Aviram M, Bentur L, Blau H, Picard E, et al. Prediction of mortality and timing of referral for lung transplantation in cystic fibrosis patients. *Pediatr Transplant.* 2001; 5(5): 339-42.
- (102) Madden BP, Kamalvand K, Chan CM, Khaghani A, Hodson ME, Yacoub M. The medical management of patients with cystic fibrosis following heart-lung transplantation. *Eur Respir J.* 1993; 6(7): 965-70.
- (103) Taylor DO, Edwards LB, Boucek MM, Trulock EP, Aurora P, Christie J, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: twenty-fourth official adult heart transplant report--2007. *J Heart Lung Transplant.* 2007; 26(8): 769-81.
- (104) Ishani A, Erturk S, Hertz MI, Matas AJ, Savik K, Rosenberg ME. Predictors of renal function following lung or heart-lung transplantation. *Kidney Int.* 2002; 61(6): 2228-34.
- (105) Ojo AO, Held PJ, Port FK, Wolfe RA, Leichtman AB, Young EW, et al. Chronic renal failure after transplantation of a nonrenal organ. *N Engl J Med.* 2003; 349(10): 931-40.
- (106) Bloom RD, Doyle AM. Kidney disease after heart and lung transplantation. *Am J Transplant.* 2006; 6(4): 671-9.
- (107) Esposito C, De Mauri A, Vitulo P, Oggionni T, Cornacchia F, Valentino R, et al. Risk factors for chronic renal dysfunction in lung transplant recipients. *Transplantation.* 2007; 84(12): 1701-3.
- (108) Walli AK, Gröne E, Miller B, Gröne HJ, Thiery J, Seidel D. Role of lipoproteins in progressive renal disease. *Am J Hypertens.* 1993; 6(11 Pt 2): 358S-366S.
- (109) Griffiths MH, Crowe AV, Papadaki L, Banner NR, Yacoub MH, Thompson FD, et al. Cyclosporin nephrotoxicity in heart and lung transplant patients. *QJM.* 1996; 89(10): 751-64.
- (110) Zietse R, Balk AH, vd Dorpel MA, Meeter K, Bos E, Weimar W. Time course of the decline in renal function in cyclosporine-treated heart transplant recipients. *Am J Nephrol.* 1994; 14(1): 1-5.
- (111) Kalnins D, Pencharz PB, Grasemann H, Solomon M. Energy expenditure and nutritional status in pediatric patients before and after lung transplantation. *J Pediatr.* 2013; 163(5): 1500-2.

- (112) Bodet-Milin C, Querellou S, Oudoux A, Haloun A, Horeau-Llanguard D, Carlier T, et al. Delayed gastric emptying scintigraphy in cystic fibrosis patients before and after lung transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 2006; 25(9): 1077-83.
- (113) Belkin RA, Henig NR, Singer LG, Chaparro C, Rubenstein RC, Xie SX, et al. Risk factors for death of patients with cystic fibrosis awaiting lung transplantation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006; 173(6): 659-66.
- (114) Gilljam M, Chaparro C, Tullis E, Chan C, Keshavjee S, Hutcheon M. GI complications after lung transplantation in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2003; 123(1): 37-41.
- (115) Atkins BZ, Petersen RP, Daneshmand MA, Turek JW, Lin SS, Davis RD. Impact of oropharyngeal dysphagia on long-term outcomes of lung transplantation. *Ann Thorac Surg*. 2010; 90(5): 1622-8.
- (116) Leonard A, Schindler T. *Cystic Fibrosis Nutrition 101: Getting Started*. 2014.