

IMPORTANCIA DE LA NUTRICIÓN ENTERAL EN NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

RAFAEL JIMÉNEZ, M.D.*

RESUMEN

La fibrosis quística (FQ) o mucoviscidosis, se describió originalmente en 1938 por Anderson, siendo la más frecuente y de mayor letalidad de los trastornos genéticos en algunas poblaciones. Su carácter multisistémico hace que el enfoque de su tratamiento sea muy complicado. Los niños con FQ tienen una elevada mortalidad y morbilidad debido a tres factores fundamentales: El primero de ellos es la insuficiencia respiratoria como consecuencias de la colonización de las vías aéreas; el segundo se debe a la malabsorción o maldigestión de los nutrientes producto fundamentalmente de la insuficiencia pancreática asociada con la enfermedad; y el tercero es consecuencia de los dos anteriores, una desnutrición que puede abarcar todas las formas clínicas descritas y que consecuentemente empeora tanto las funciones respiratorias como digestivas. El tener una estrategia nutricional adecuada en relación con las cantidades de nutrientes, la calidad de los mismos, la vía y la forma en que se van a usar, resulta de vital importancia en los resultados de la terapéutica del niño con FQ, siendo la vía enteral la vía de elección porque permite el uso de nutrientes de elevada calidad que respondan a las necesidades incrementadas en el niño. El presente informe discutirá la importancia de la nutrición haciendo énfasis en la evaluación de una estrategia adecuada donde se involucran la familia y el equipo de salud, así como la importancia de una adecuada evaluación de la conducta alimentaria y de la alimentación enteral en el manejo nutricional del niño con FQ.

Palabras clave: Nutrición; Nutrición enteral; Nutrición parenteral; Fibrosis quística; Conducta alimentaria.

* Profesor e Investigador Auxiliar, Especialista de II Grado en Pediatría, Universidad Médica de La Habana, ICBP Victoria de Girón. Hospital Pediátrico Universitario "Juan Manuel Márquez". Unidad de Nutrición Enteral, Servicio de Gastroenterología y Nutrición. La Habana, Cuba. e-mail: rjimgar@infomed.sld.cu
Recibido para publicación diciembre 21, 20006
Aceptado para publicación febrero 1, 2006

SUMMARY

Cystic fibrosis or mucoviscidosis was described initially in 1938 by Anderson, is the most frequent and lethal genetic disorder among some populations. Its systemic character does the treatment very complicated. Children's with CF have a increased rate of mortality and morbidity owing to three main factors: The first of them is the respiratory failure because the colonization of the airway, the second of the factors is due to the nutrients malabsorption or maldigested as a consequence of the pancreatic failure associated to the disease and the last of factors is a consequence of the former factors, a malnutrition with all the possible described clinic manifestation of this entity that do worse both the respiratory and digestive functions. To have an appropriate nutrition strategy in relation with nutriments, amounts and quality, way and how will be use, have a great importance on the CF therapeutic, being the enteral nutrition the main way because allows the use of nutriments with high quality that respond to increased energy necessities in the children with CF. The present report will discuss the importance of nutrition doing emphasis in the assessment of an adequate strategy which involves both the family and the health team, as well as, the importance of the appropriate feeding behaviour and the enteral nutrition in the nutritional treatment of the children with CF.

Key words: Nutrition; Enteral nutrition; Parenteral nutrition; Cystic fibrosis; Nutritional behaviour.

La fibrosis quística (FQ) o mucoviscidosis se describió originalmente en 1938 por Anderson¹ siendo en esta época la expectativa de vida de alrededor de los 6 meses. En la actualidad la FQ constituye la más letal de las afecciones genéticas en los niños blancos, caucásicos^{2,3}. En los últimos años con un enfoque multisistémico y el establecimiento de centros con programas para la educación, diagnóstico y tratamiento temprano de la FQ ha permitido un incremento de la supervivencia. Los pilares para el tratamien-

to de esta enfermedad, aún cuando el tratamiento genético es una posible realidad para alcanzar en el presente siglo, continúan siendo: tratar el compromiso respiratorio a partir del uso adecuado de los antibióticos y la fisioterapia así como una nutrición adecuada con el objetivo de mantener un estado nutricional óptimo y favorecer el crecimiento y el desarrollo del niño que minimice el impacto multisistémico de la enfermedad^{4,5}.

El uso de la nutrición enteral como base fundamental en la estrategia nutricional del niño con FQ ha permitido una disminución de la morbilidad y la mortalidad^{6, 7} al influir directamente en la función respiratoria⁸. El uso más intenso de las ostomias tanto a nivel hospitalario como en el hogar, ha permitido un mejor manejo en la nutrición de estos niños contribuyendo de forma considerable a la supervivencia de los mismos pero a su vez constituye un reto para su manejo no sólo en el medio hospitalario sino también en la atención primaria de salud⁹⁻¹¹.

El objeto de esta revisión es brindar una actualización acerca del manejo nutricional del niño con FQ y la importancia de la nutrición enteral en la estrategia nutricional.

LA FQ COMO CAUSA DE LA DESNUTRICIÓN

En la fisiopatología de la desnutrición en el niño con FQ se pueden identificar tres pilares fundamentales.

- El déficit de la ingesta de alimentos.
- El aumento de las pérdidas por un déficit de la absorción.
- Aumento del gasto metabólico.

El déficit de la ingesta de alimentos se relaciona con varios factores entre ellos el más importante es la infección, entre los mecanismos que pueden llevar a que el niño disminuya su apetito está la colonización del tracto respiratorio por gérmenes como la pseudomona, el estafilo-

coco y el complejo *Burkholderia cepacia*, que producen cambios metabólicos en la expresión de sustancias como el factor de necrosis tumoral y el estrés oxidativo asociado con el metabolismo de dichos agentes biológicos^{12,13}. En la medida en que los procesos de sobreinfección son más frecuentes y que aparece un deterioro de la función digestiva, la anorexia se va haciendo más difícil de controlar y puede llegar a ser un síntoma constante⁵.

En muchas ocasiones los períodos de anorexia extensos y las hospitalizaciones reiteradas hacen que la conducta alimentaria del niño fibroquístico se vea comprometida, lo cual no en pocas ocasiones contribuye el medio familiar a crear expectativas de la alimentación que van más allá de las necesidades del niño forzando la alimentación y contribuyendo a que los estímulos positivos que activan el centro del apetito se vean bloqueados por endorfinas que son liberadas por los estímulos negativos¹⁴⁻¹⁷.

El otro factor que se puede desencadenar de la anorexia sobre todo en el lactante, es el dolor producido por un reflujo gastroesofágico que produce una odinofagia debido a la esofagitis por reflujo más manifiesta en los pacientes con enfermedad respiratoria avanzada¹⁸. El dolor abdominal recurrente puede ser otra de las causas que producen anorexia en el niño con FQ; las más reconocidas son el íleo meconial, el estreñimiento crónico, las invaginaciones recurrentes, la disquinesia biliar y la pancreatitis⁵.

LA MALABSORCIÓN EN EL NIÑO CON FQ COMO CAUSA DE DESNUTRICIÓN

La malabsorción intestinal puede ser virtualmente severa en los inicios de la enfermedad y tiene un carácter multifactorial. La causa principal es la deficiencia de las enzimas pancreáticas aunque contribuyen a la misma otros factores como la deficiencia de bicarbonato, la producción anormal de sales biliares, el transporte anormal a través de la mucosa intestinal por incompetencia de los enterocitos y los trastornos de la motilidad, entre muchos otros factores¹⁹.

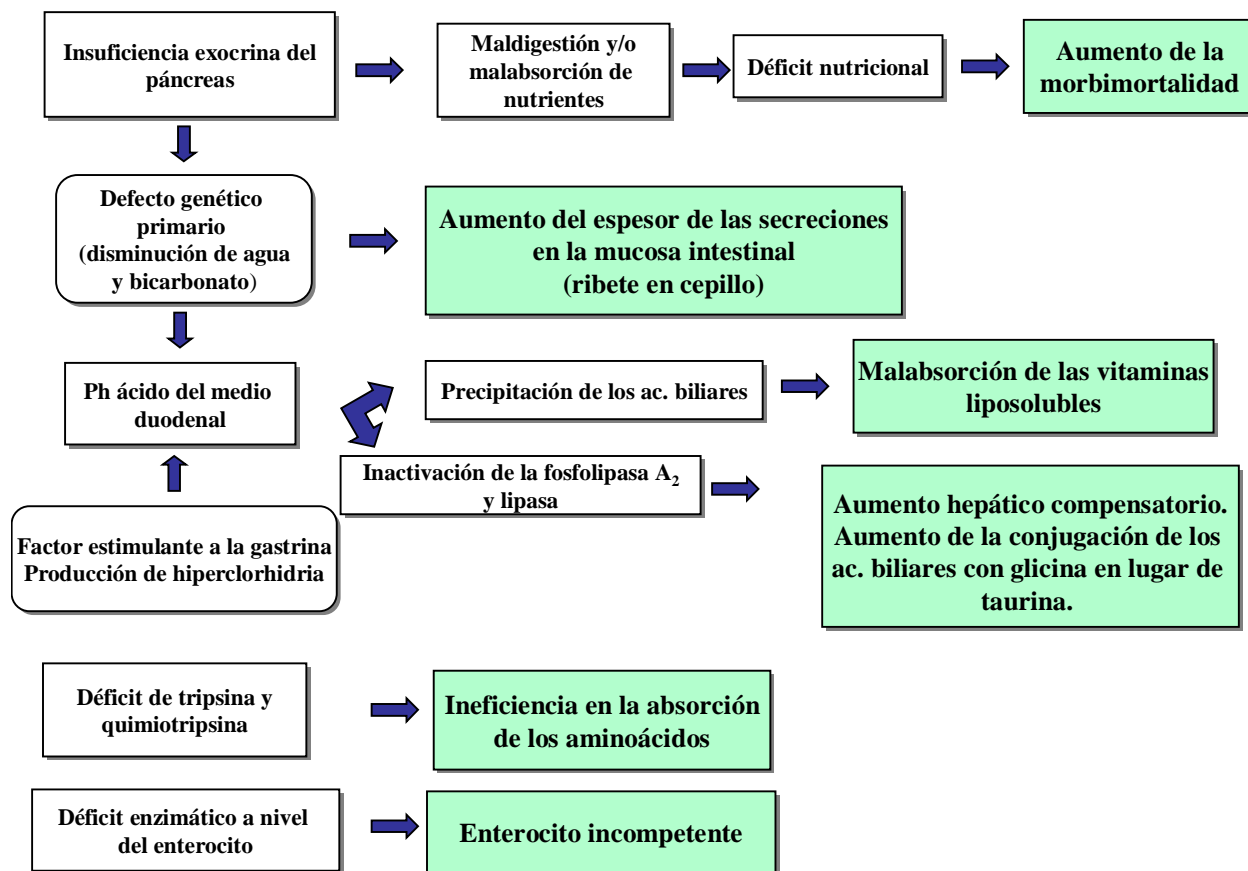


Figura 1. Influencia de la insuficiencia digestiva en el síndrome nutricional del paciente con fibrosis quística

Entre los nutrientes que se ven más afectados por la malabsorción o la maldigestión se encuentran los ácidos grasos^{20,21} y es la causa del mayor déficit calórico en el niño con FQ. La reducción en la eliminación de agua y bicarbonato conduce a una reducción en el pH del medio intraduodenal que trae como consecuencia la inactivación de la fosfolipasa A₂ y la lipasa⁵ (Figura 1). Todos estos compuestos tienen gran importancia en el desdoblamiento de los ácidos grasos y la absorción de las vitaminas liposolubles que unido a los oligoelementos como el zinc, selenio y el hierro tienen un papel primordial en la respuesta inmunológica del huésped en evitar el estrés oxidativo intercurrente en las infecciones pulmonares así como en el crecimiento y desarrollo del niño²².

Asociado también al déficit de las enzimas

lipolíticas existe un déficit de tripsina y quimiotripsina que repercute de forma directa en la absorción de los aminoácidos. Entre los aminoácidos que se piensan que pueden estar deficientes en el niño con FQ se encuentra la carnitina, aminoácido relacionado con la beta oxidación de los ácidos grasos y que tiene gran importancia junto con la coenzima A en el funcionamiento de la cadena respiratoria a nivel mitocondrial²³.

EL GASTO ENERGÉTICO EN EL NIÑO CON FQ

La relación del estado nutricional y el gasto energético con el grado de severidad de la enfermedad pulmonar en el niño con FQ es bien conocida^{3,24-29}. Gran parte de esta afección se debe no sólo como antes se mencionó a la

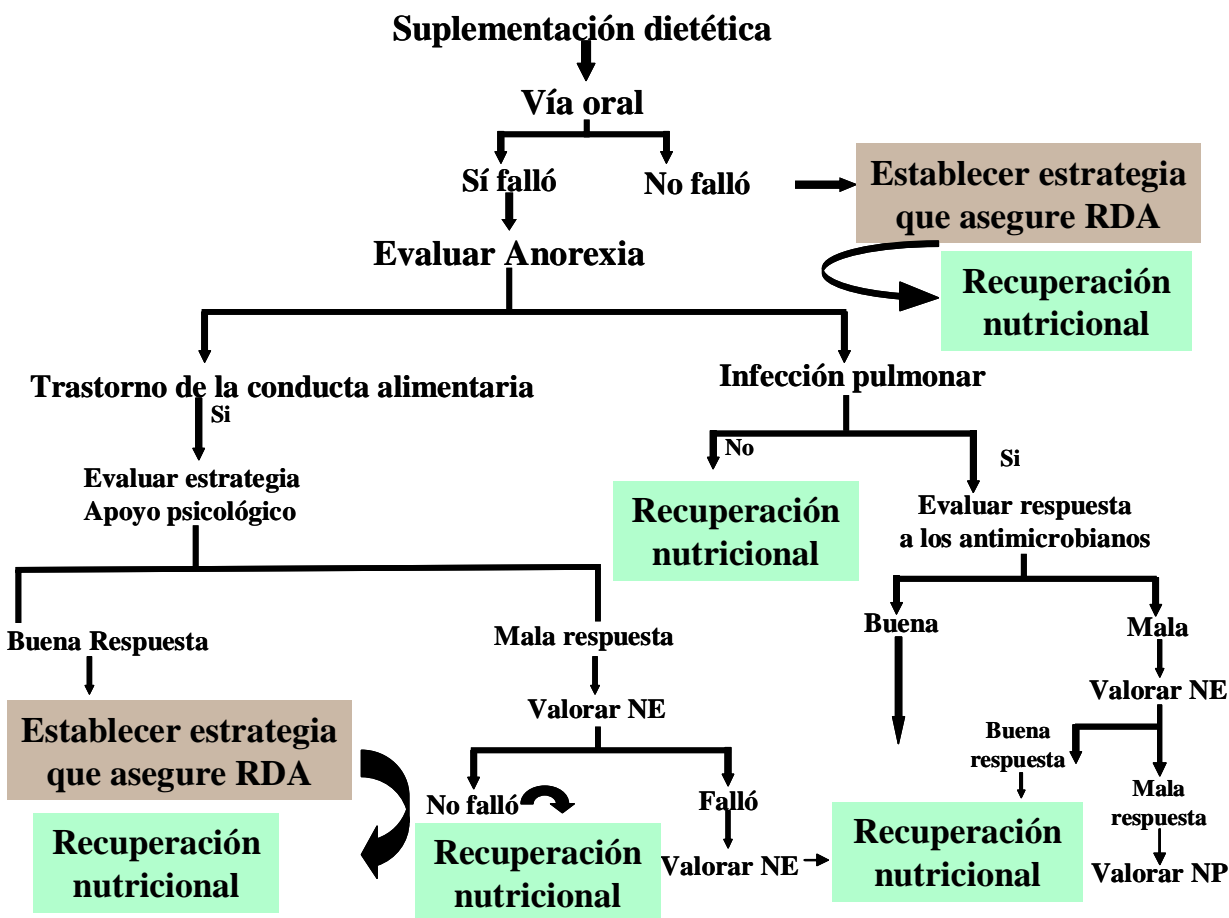


Figura 2. Soporte nutricional en el niño con fibrosis quística

malabsorción de nutrientes y la anorexia. Las infecciones pulmonares por gérmenes como la *Pseudomona* generan un incremento en las necesidades energéticas que muchas veces no pueden ser cumplimentadas por la dieta normal del niño teniéndose que recurrir a formas especiales de alimentación ya sea por vía oral, sonda o parenteral^{29,31}.

El gasto energético se relaciona directamente con el estado nutricional y es un factor determinante en la fuerza del diafragma elemento necesario para cumplimentar una adecuada fisioterapia respiratoria³².

SOPORTE NUTRICIONAL EN EL NIÑO CON FQ

Cuando se va a realizar la intervención nutri-

cional en el niño con FQ hay que determinar no sólo el estado nutricional del paciente a través de una detallada evaluación nutricional, sino el tipo de suplementación dietética que será ofrecida y las cantidades necesarias para poder cumplir con la estrategia y los objetivos del plan de alimentación. En la Figura 2 se muestra un algoritmo práctico utilizado en la Clínica de del Niño con FQ del Hospital Universitario “Juan Manuel Márquez” de La Habana, Cuba.

Con anterioridad nos hemos referido a la anorexia y sus principales causas y consecuencias como uno de los signos cardinales que están presentes en la Clínica del Niño con FQ. Lo primero que se pregunta al establecer el soporte nutricional es ¿cuál es la vía a utilizar para el suministro de los nutrientes? La vía oral es la vía fisiológica y su uso va a depender de la

aceptación del niño de los alimentos así como de la integridad del tubo digestivo; si es afirmativa la respuesta a la pregunta ¿la vía oral está disponible? se debe preguntar ¿es capaz el niño de ingerir todos los suministros que se van a aportar? o simplemente el registro de alimentación demuestra que el niño está anoréxico y no es capaz de alimentarse adecuadamente utilizando la vía oral; si es así las causas más importantes son dos:

- Estamos ante un niño con un trastorno de la conducta alimentaria.
- Estamos ante un niño colonizado y posiblemente con una infección pulmonar exacerbada.

Los trastornos de la conducta alimentaria son comunes en el niño con FQ y la anorexia muchas veces suele no ser real y lo que sucede es que las expectativas de los padres en referencia a lo que el niño debe ingerir y su ganancia de peso, son superiores a las necesidades que verdaderamente tiene el niño.

Los niños con FQ suelen no tener la misma apreciación sobre la necesidad de la ganancia de peso que sus padres. Los padres de los niños con FQ entran en una gran batalla por tratar de que el niño coma cantidades que ellos piensan necesarias para lograr una ganancia de peso. Estudios donde se han hecho observaciones directas en los momentos de la alimentación en niños escolares, han demostrado que no hay diferencias entre el comportamiento de los niños con FQ y los niños que no padecen la enfermedad en relación con el comportamiento hacia el alimento. Sin embargo, los padres de los niños con FQ continúan involucrados en un manejo inefectivo de la conducta alimentaria del niño y por consiguiente el manejo de la dinámica familiar de alimentación se vuelve negativa al desarrollar impulsos negativos que bloquean el apetito del niño³³. El manejo de la dinámica familiar de alimentación por el equipo de psicólogos que integran el tratamiento multidisciplinario de estos niños sería una recomendación adecuada para mejorar la ingesta

y lograr el uso de la vía oral como vía fisiológica para la alimentación.

El papel que juega la sepsis en la alimentación ha sido un aspecto bien discutido. Las necesidades energéticas del niño se ven incrementadas en los períodos de exacerbación de la infección respiratoria y el deterioro de la función pulmonar^{33,34} y muchas veces el niño no es capaz de lograr un balance energético positivo para lograr compensar el aumento de sus necesidades. La respuesta a la ingestión de alimentos puede estar modulada por los antimicrobianos, una buena respuesta del huésped puede verse evidenciada por una mayor ingestión de alimentos; sin embargo, ante una respuesta no satisfactoria se debe proceder a evaluar el soporte nutricional con nutrición enteral o parenteral.

NUTRICIÓN ESPECIALIZADA: ¿NUTRICIÓN ENTERAL O PARENTERAL?

Según las recomendaciones de la Fundación de FQ de los Estados Unidos, aquellos pacientes en los que se ha desarrollado un fallo nutricional o que se encuentran en riesgo de desarrollarlo deben recibir un apoyo nutricional especializado³⁵.

Las ventajas de la nutrición enteral en la alimentación del niño enfermo se han visto enfatizadas reiteradamente³⁵. Siempre que el tracto gastrointestinal esté competente morfofuncionalmente se debe elegir en el niño con FQ la vía enteral como la vía más fisiológica de alimentación. Cuando las calorías aportadas por el plan dietoterapéutico utilizando la vía oral es insuficiente, se debe proceder a evaluar la integridad del sistema gastrointestinal y de ser adecuada proceder a una nutrición más agresiva con el uso de sondas nasointestinales, aún cuando el uso a corto tiempo (inferior a las 6 semanas) es cuestionable en relación con el efecto sobre el balance energético además de la carencia de estudios aleatorios controlados que documenten su influencia en la mortalidad y morbilidad³.

Se ha descrito un incremento del peso en los niños tratados con sonda nasogástrica³⁶ así como una recuperación del crecimiento, lográndose efectos beneficiosos en la función pulmonar. Cuando la estrategia nutricional hace evidente que se necesita un apoyo mantenido por un tiempo prolongado y en aquellos niños que el curso de la enfermedad muestra que la función pulmonar se ha deteriorado o que la resistencia al antibiótico es patente, la necesidad de mantener el régimen alimenticio es muy difícil porque a priori se sabe que las necesidades energéticas se van a elevar y que estos niños pueden no compensar las mismas por la vía oral. La solución para una nutrición en el niño crónicamente enfermo, con deterioro de la función pulmonar y exacerbación de la infección pulmonar con compromiso nutricional y función gastrointestinal conservada, es el uso de la ostomía; la más usada y de menor riesgo para la nutrición a largo plazo ha resultado ser la gastrostomía percutánea³⁷.

Las fórmulas a emplear deben tener un contenido calórico elevado para garantizar una densidad calórica de más de 20 Kcal por onza. Las fórmulas enterales en su mayoría están enriquecidas no sólo calóricamente sino que también con proteínas, ácidos grasos y vitaminas, lo cual le confieren gran digestibilidad. El uso de fórmulas modulares es una alternativa sustitutiva de la nutrición parenteral y muchas veces en los esquemas de nutrición mixta es la elección³⁸.

La familia debe ser instruida acerca de la alimentación del niño, no sólo en el tipo de nutrientes sino también la vía para el suministro de los mismos. Muchos investigadores piensan que el éxito de la nutrición enteral se relaciona con la forma en que se explique a los pacientes y sus cuidadores, del método a emplear y su importancia para la evolución favorable de la enfermedad; si la vía enteral se explica como una medida heroica de última opción para mantener el estado nutricional, es poco aceptada por el paciente y por los padres. Sin embargo, es mejor aceptada cuando se

ejemplifican y se dan los elementos del posible impacto de la nutrición enteral y se muestra como una alternativa de tratamiento³.

El tipo de fórmula a utilizar debe ser siempre lo más completa posible enriquecidas con ácidos grasos de cadena corta y/o media, proteínas de alta digestibilidad y aminoácidos de impacto en el metabolismo del fibroquístico como son la taurina y la carnitina³⁹. La forma de alimentación que mejores resultados ofrece es cuando se brinda una alimentación continua que provea entre 30% y 50% del total calórico durante la noche (alimentación enteral continua nocturna)³⁶. Este tipo de alimentación va a permitir que el niño mantenga el ritmo circadiano de la alimentación y lo va a hacer de forma más fisiológica, permitiendo la absorción en las etapas de máximo reposo. No obstante la fórmula y la vía siempre deben ser valoradas de forma individual de acuerdo con la tolerancia del paciente y el lugar donde se va a realizar la alimentación, ya sea el hospital o el hogar, esto último con vista a disminuir al máximo la contaminación de las fórmulas empleadas con agentes patógenos⁴⁰.

Durante todo el tiempo que dure el modo de nutrición enteral e independientemente del tipo de fórmula y la vía empleada, es necesario mantener el suministro de enzimas pancreáticas como ha sido recomendado por el Comité de Consenso para la FQ de los Estados Unidos de América³³. Según este Comité de Consenso se deben tomar las dosis habituales antes de iniciar a la alimentación y una mitad de la dosis habitual durante o al final de la misma. En los casos críticamente enfermos con intubación endotraqueal se deben suministrar fórmulas elementales en lugar de poliméricas o modulares con bajo contenido de grasas lo cual hace que no sea necesario en estos pacientes el uso de enzimas y la forma de alimentación debe de ser continua para lograr el mayor grado de absorción³ aunque estas fórmulas tienen el inconveniente de poseer una elevada carga de carbohidratos con el impacto de los mismos en la función respiratoria³ y la función metabólica

la cual debe ser observada de forma sistemática durante el tiempo en que se mantengan este tipo de fórmulas. El uso de procinéticos en estos niños con este régimen de alimentación estará en dependencia de la función pulmonar y si el niño se distiende durante la alimentación.

La nutrición parenteral es la opción muchas veces final para la alimentación del niño con FQ y en la mayoría de los casos se utiliza cuando está críticamente enfermo y el uso de la nutrición enteral no puede sostener la buena evolución del paciente. La nutrición parenteral puede ser exclusiva o su uso ser combinado con la enteral cuando existe limitada capacidad morfofuncional del sistema digestivo pero que permite el uso de la misma. La vía y modalidad de infusión está acorde con el lugar donde se realiza el abordaje y el tiempo que se piensa mantener y puede ser un abordaje venoso profundo o periférico pero en todo caso se debe suministrar la cantidad de nutrientes necesarios para mantener un saldo energético favorable con la mayor calidad posible. El Comité de Consenso de FQ de los Estados Unidos de 2002 no hizo recomendaciones acerca del uso de la nutrición parenteral. Estudios han permitido conocer que los niños mientras están sometidos a la nutrición parenteral ganan bien en peso pero que una vez que se descontinúa la misma, esa recuperación se pierde⁴¹.

Se debe prestar especial cuidado en relación con las complicaciones metabólicas que se pueden presentar en el transcurso de la nutrición parenteral, sobre todo con el síndrome de realimentación por el impacto que puede tener en un niño con posible compromiso de la función pancreática. En la estrategia seguida por el equipo de trabajo de la Unidad de Nutrición Enteral del Hospital "Juan Manuel Márquez" al igual que el informe del Consenso de la Fundación de FQ de los Estados Unidos de 2002, se sugiere el uso de la nutrición parenteral sólo en aquellos niños con FQ con condiciones clínicas muy específicas como son un tracto gastrointestinal morfofuncionalmente incompetente

como ocurre en la pancreatitis severa, gastroenteritis severa o en el período postoperatorio de una gran cirugía^{5,33}.

CONCLUSIONES

La nutrición es uno de los aspectos esenciales para el manejo clínico adecuado de los niños con FQ en los cuales las necesidades se ven incrementadas por el deterioro de las funciones digestivas y/o respiratorias. La vía enteral juega un papel de primer orden en la recuperación de ambas funciones siendo la vía de elección en la estrategia nutricional del niño con FQ y su uso depende de una evaluación pormenorizada tanto del estado nutricional como de la conducta alimentaria por lo que la participación de la familia en el plan de alimentación, es de gran ayuda.

El uso de fórmulas enterales enriquecidas sobre todo las modulares y la alimentación continua nocturna, parecen ser las formas más eficientes para lograr un balance energético positivo aún en las etapas de exacerbación de las infecciones. Se debe reservar el recurso de la nutrición parenteral para aquellos niños donde las condiciones morfológicas y funcionales del tracto digestivo no permita un aporte de nutrientes por la vía enteral, necesarios para lograr una calidad de vida adecuada con la condición clínica en la que se encuentra el niño.

REFERENCIAS

1. Anderson D. Cystic fibrosis of pancreas and its relation to celiac disease. *Clinical and pathological study. Am J Dis Child* 1938; 56: 344-359.
2. Concepción R. *Fibrosis quística o mucoviscidosis. Pseudomona* 2004, noviembre 15-19. La Habana, Cuba. p. 29-33.
3. Olson DL, Schwenk WF. Nutrition for patients with cystic fibrosis. *Nutr Clin Pract* 2004; 19: 575-580.
4. David PB. Cystic fibrosis since 1938. *Am J Respir Crit Care Med* 2005, 26: 235-239.
5. Jiménez R, Sagaró E, Trujillo ME, Pérez E. Bases fundamentales para el manejo nutricional del niño con fibrosis quística. *Rev Med Post UNAH* 1998; 3: 167-179.

6. Nestle Nutr Workshop Ser Clin Perform Programme. 2000; 3: 239-243; 243-246.
7. Conway SP, Morton A, Wolfe S. Enteral tube feeding for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2000; 2: CD 001198.
8. Martínez CC, Escribano A, Núñez GF, García-Meset L, Lujan J, Martínez RL. Nutricional intervention in children and adolescents with cystic fibrosis. Relationship with pulmonary function. *Nutr Hosp* 2005; 20: 182-188.
9. Marchand V, Baker SS, Baker RD. Enteral nutrition in the pediatric population. *Gastrointest Endosc Clin North Am* 1998; 8: 669-703.
10. Turk D, Michaud L. Cystic fibrosis: nutritional consequences and management. *Bailliers Clin Gastroenterol* 1998; 12: 805-822.
11. McCarey DW, Buchanan E, Gregory M, Clark BJ, Weaver LT. Home enteral feeding of children in the west of Scotland. *Scott Med J* 1996; 41: 147-149.
12. Pfeffer KD, Huescksteadt TP, Hoidal JR. Expression and regulation of tumor necrosis factor in macrophages from cystic fibrosis patients. *Am J Respir Cell Mol Biol* 1993; 9: 511-519.
13. Bylund J, Burgess LA, Cescutti P, Ernst RK, Speert DP. Exopolysaccharides from Burkholderia cenocepacia inhibit neutrophil chemotaxis and scavenge reactive oxygen species. *Biol Chem* 2005; 29: 3-7.
14. Jiménez R. *La anorexia en el niño. Bases para su interpretación*. Girón 2005. Ciudad de La Habana. Noviembre 15-19. p. 6.
15. Powers SW, Jones JS, Ferguson KS, Piazza-Waggoner C, Daines C, Acton JD. Randomized clinical trial of behavioral and nutrition treatment to improve energy intake and growth in toddlers and preschoolers with cystic fibrosis. *Pediatrics* 2005; 116: 1442-1450.
16. Powers SW, Mitchell MJ, Patton SR, Byars KC, Jelalian E, Mulvihill MM, Hovell MF, Stark LJ. Mealtime behaviors in families of infants and toddlers with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2000; 4: 175-182.
17. Stark LJ, Powers SW. Behavioral aspects of nutrition in children with cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2005; 11: 539-542.
18. Button BM, Roberts S, Kotsimbos TC, Levvey BJ, Williams TJ, Bailey M, Snell GI, Wilson JW. Gastroesophageal reflux (symptomatic and silent): a potentially significant problem in patients with cystic fibrosis before and after lung transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2005; 24: 1522-1529.
19. Littlewood JM, Wolfe SP, Conway SP. Diagnosis and treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2005; 41: 35-49.
20. Peretti N, Marcil V, Drouin E, Levy E. Mechanisms of lipid malabsorption in cystic fibrosis: the impact of essential fatty acids deficiency. *Nutr Metab (Lond)* 2005; 3: 11-13.
21. Uomo G. Fat balance in cystic fibrosis: is it only a simple matter of maldigestion and malabsorption? *JOP* 2004; 5: 109-110.
22. Kelly FJ. Vitamins and respiratory disease: antioxidant micronutrients in pulmonary health and disease. *Proc Nutr Soc* 2005; 64: 510-526.
23. Wos H, Krauze M, Bujniewicz E, Chlebowczyk U, Mastalerz Z, Szymanska M, Maliszewska I. Total carnitine level in infants with cystic fibrosis and deficit supplementation by means of pharmacologic preparations and diet. Introductory remarks. *Pediatr Pol* 1995; 70: 661-666.
24. Davies PS, Erskine JM, Hambidge KM, Accurso FJ. Longitudinal investigation of energy expenditure in infants with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr* 2002; 56: 940-946.
25. Stallings VA, Tomezsko JL, Schall JI, Mascarenhas MR, Stettler N, Scanlin TF, Zemel BS. Adolescent development and energy expenditure in females with cystic fibrosis. *Clin Nutr* 2005; 24: 737-745.
26. Mc Closkey M, Redmond AO, Mc Cabe C, Pyper S, Westerterp KR, Elborn SJ. Energy balance in cystic fibrosis when stable and during a respiratory exacerbation. *Clin Nutr* 2004; 23: 1405-1412.
27. Hart N, Tounian P, Clement A, Boule M, Polkey MI, Lofaso F, Fauroux B. Nutritional status is an important predictor of diaphragm strength in young patients with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 2004; 80: 1201-1206.
28. Milla CE. Association of nutritional status and pulmonary function in children with cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2004; 10: 505-509.
29. Garza C. Effect of infection on energy requirements of infants and children. *Public Health Nutr* 2005; 8: 1187-1190.
30. Beghin L, Michaud L, Turck D, Gottrand F. Technical aspects and relevance of energy expenditure and physical activity assessment in clinical research for cystic fibrosis patients. *Arch Pediatr* 2005; 12: 1139-1144.
31. Bines JE, Truby HD, Armstong DS, Phelan PD, Grinwood K. Energy metabolism in infant with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2002; 140: 527-533.

32. Mc Closkey M, Redmond AO, Mc Cabe C, Pyper S, Westerterp KR, Elborn SJ. Energy balance in cystic fibrosis when stable and during a respiratory exacerbation. *Clin Nutr* 2004; 23: 1405-1412.
33. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol* 2002; 35: 246-259.
34. Marchand V, Baker SS, Baker RD. Enteral nutrition in the pediatric population. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 1998; 8: 669-703.
35. Jiménez R. Nutrición enteral. En: Velasco CA (ed.). *Enfermedades digestivas en niños*. Cali: Centro Editorial Universidad del Valle; 2003. p. 249-260.
36. Daniels L, Davidson GP, Martin AJ, Pouras T. Supplemental nasogastric feeding in cystic fibrosis patients during treatment for acute exacerbation of chest disease. *Aust Paediatr J* 1989; 25: 164-167.
37. 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: 191-194.
38. Murillo-Sanchis S, Prenafeta-Ferre MT, Sempere-Luque MD. Modular enteral nutrition in pediatrics. *Nutr Hosp* 1991; 6: 34-40.
39. Erskine JM, Lingard CD, Sotang MK, Accurso FJ. Enteral nutrition for patient with cystic fibrosis: Comparison of semielemental and nonelemental formula. *J Pediatr* 1998; 132: 265-269.
40. Anderton A, Nwoguh CE, McKune I, Morrison L, Greig M, Clark B. A comparative study of the numbers of bacteria present in enteral feeds prepared and administered in hospital and the home. *J Hosp Infect* 1993; 23: 43-49.
41. Allen ED, Mick AB, Nicol J, McCoy KS. Prolonged parenteral nutrition for cystic fibrosis patients. *Nutr Clin Pract* 1995; 10: 73-79.