

## Original

Intervención nutricional en niños y adolescentes con fibrosis quística.  
Relación con la función pulmonar

C. Martínez-Costa, A. Escribano, F. Núñez Gómez, L. García-Maset, J. Luján y L. Martínez-Rodríguez

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico. Universidad de Valencia. España.

## Resumen

**Objetivo:** Evaluar los efectos de la intervención nutricional precoz y continuada en pacientes pediátricos con fibrosis quística (FQ) y su posible implicación en la función pulmonar.

**Pacientes y métodos:** Se incluyen el seguimiento de 19 pacientes con FQ (11 niñas, 8 niños) de 17 meses a 18 años de edad y promedio de 10 años de enfermedad. El genotipo de 16 pacientes es delta F 508 (10 homo, 6 heterocigotos). Cada 2-3 meses se les ha realizado: valoración clínica, dietética y antropométrica clasificando el estado de nutrición (EN) según Z peso/talla, % peso para la talla, índice de masa corporal y Z talla/edad. Coincidentemente se obtuvo cultivo de secreciones respiratorias y espirometría; y anualmente determinaciones bioquímicas, hematológicas y de heces. La intervención nutricional incluyó: recomendaciones dietéticas, nutrición enteral (NE) oral o invasiva y tratamiento farmacológico con enzimas pancreáticos, vitaminas liposolubles, minerales y oligoelementos.

**Resultados y comentarios:** La mayoría experimentaron mejoría antropométrica resultando significativa para el peso, relación peso/talla y pliegue tricótipal ( $p < 0,05$ ). La puntuación Z se ha mantenido estable. Dieciséis pacientes (84%) han desarrollado insuficiencia pancreática exocrina y 3 (16%) intolerancia a la glucosa. Catorce (73%) se han colonizado por *Pseudomonas aeruginosa*. Los valores promedio de la última espirometría fueron: FVC (%)  $85,4 \pm 18,6$  y  $FEV_1$  (%)  $85,9 \pm 24,1$  encontrándose una correlación positiva significativa entre el % del peso para la talla y FVC (coef 0,552,  $p = 0,022$ ) y con  $FEV_1$  (coef. 0,625;  $p = 0,007$ ). El 79% han requerido algún tipo de apoyo nutricional: 3 casos (16%) NE invasiva y el resto tratamiento con NE oral.

**Conclusiones:** Sin soporte nutricional muchos pacientes con FQ no parecen cubrir su requerimientos. La monitorización del EN permite la actuación precoz y efectiva. Se demuestra una co-

## NUTRITIONAL INTERVENTION IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS. RELATIONSHIP WITH PULMONARY FUNCTION

## Abstract

**Objective:** To assess the effects of early and continuous nutritional intervention in pediatric patients with cystic fibrosis (CF) and its possible implication in pulmonary function.

**Patients and methods:** Included is the follow-up of 19 patients with CF (11 female and 8 male children), from 17 months to 18 years of age, and a mean disease duration of 10 years. Genotype from 16 patients is delta F 508 (10 homozygotic, 6 heterozygotic). The following items have been performed every 2-3 months: clinical, dietary and anthropometrical assessment, classifying nutritional status (NS) by Z scores of weight/height, % of weight to height, body mass index, and Z scores of height/age. Concurrently, respiratory secretions culture and spirometry were obtained; and annually, biochemistry, hematologic and feces determinations. Nutritional intervention included: dietary recommendations, oral or invasive enteral nutrition (EN) and pharmacologic treatment with pancreatic enzymes, fat-soluble vitamins, minerals and oligoelements.

**Results and commentaries:** Most of them experienced anthropometrical improvement being significant for weight, the relationship of weight/height and the tricipital fold ( $p < 0.05$ ). The Z score for height has remained steady. Sixteen patients (84%) have developed exocrine pancreatic failure, and 3 (16%) glucose intolerance. Fourteen (73%) have been colonized by *Pseudomonas aeruginosa*. Last mean spirometry values were: FVC (%)  $85.4 \pm 18.6$  and  $FEV_1$  (%)  $85.9 \pm 24.1$ , with a significant correlation between % of weight to height and FVC (coefficient 0.552,  $p = 0.022$ ) and  $FEV_1$  (coefficient 0.625,  $p = 0.007$ ). Seventy nine percent have required some sort of nutritional support: 3 cases (16%) invasive EN, and the remaining oral EN.

**Conclusions:** Without nutritional support, many patients with CF do not seem to meet their demands. EN monitoring allows for and early and effective interven-

**Correspondencia:** Cecilia Martínez-Costa  
P.º de Porta Coeli, 12. Urbanización Los Monasterios  
46530 Puzol (Valencia)  
E-mail: [ceciliam@comv.es](mailto:ceciliam@comv.es)  
Recibido: 26-VI-2004.  
Aceptado: 30-VII-2004.

relación estrecha entre el estado de nutrición y la función pulmonar.

(*Nutr Hosp* 2005, 20:182-188)

Palabras clave: *Fibrosis quística. Nutrición enteral. Malnutrición. Valoración nutricional. Pseudomonas aeruginosa. Función pulmonar.*

## Introducción

El desarrollo y estado de nutrición adecuados en los pacientes con fibrosis quística (FQ) influye de forma particularmente favorable en el curso de la enfermedad así como en la calidad de vida. Sin embargo, a lo largo de la evolución, diversos factores entre los que se incluyen la insuficiencia pancreática exocrina (IPE), la enfermedad pulmonar crónica y la anorexia que acompaña a la infección, pueden negativizar el balance de energía desencadenando desnutrición. Incluso, circunstancias biológicas propias de la edad como la aceleración puberal del crecimiento, pueden acentuar el deterioro nutricional en un momento evolutivo en el que además, suelen debutar otras complicaciones como la diabetes (fig. 1).

Por todo ello en la clínica, la asistencia nutricional pretende principalmente: 1) conseguir un crecimiento y nutrición adecuados para la edad y 2) mejorar la función pulmonar y disminuir la infección estimulando la respuesta inmune y reforzando la masa muscular del tórax.

Para conseguirlos, es preciso monitorizar el estado de nutrición mediante revisiones periódicas que permitan detectar precozmente situaciones de riesgo de deterioro nutricional o pacientes que ya lo han desa-

tion. A close correlation has been demonstrated between nutritional status and pulmonary function.

(*Nutr Hosp* 2005, 20:182-188)

Key words: *Cystic fibrosis. Enteral nutrition. Hyponutrition. Nutritional assessment. Pseudomonas aeruginosa. Pulmonary function.*

rollado y establecer las medidas de prevención y terapéuticas adecuadas. En la tabla I se esquematizan los parámetros clínicos y bioquímicos de la exploración nutricional del niño con FQ sintetizada a partir de las recomendaciones de las principales unidades y organismos relacionados con la enfermedad<sup>1-4</sup>. Habitualmente se considera idónea la valoración cada 3 meses, aunque en el lactante y en casos de riesgo de desnutrición, la vigilancia deberá ser más estrecha. En la tabla II se resumen los criterios para indicar el tratamiento nutricional<sup>1-4</sup>.

En este trabajo hemos pretendido como objetivo principal evaluar los efectos de la intervención nutricional precoz y continuada en niños y adolescentes con FQ y determinar su relación con la función pulmonar.

## Pacientes y métodos

Se incluye el seguimiento completo de 19 pacientes (11 niñas, 8 niños) con FQ (diagnosticados por el fenotipo, cloruros en el sudor y genotipo CFTR) con edades comprendidas entre 17 meses y 18 años y promedio de duración de la enfermedad de 10,6 años. El genotipo de 16 pacientes es delta F 508 (10 homo y 6 heterocigotos).

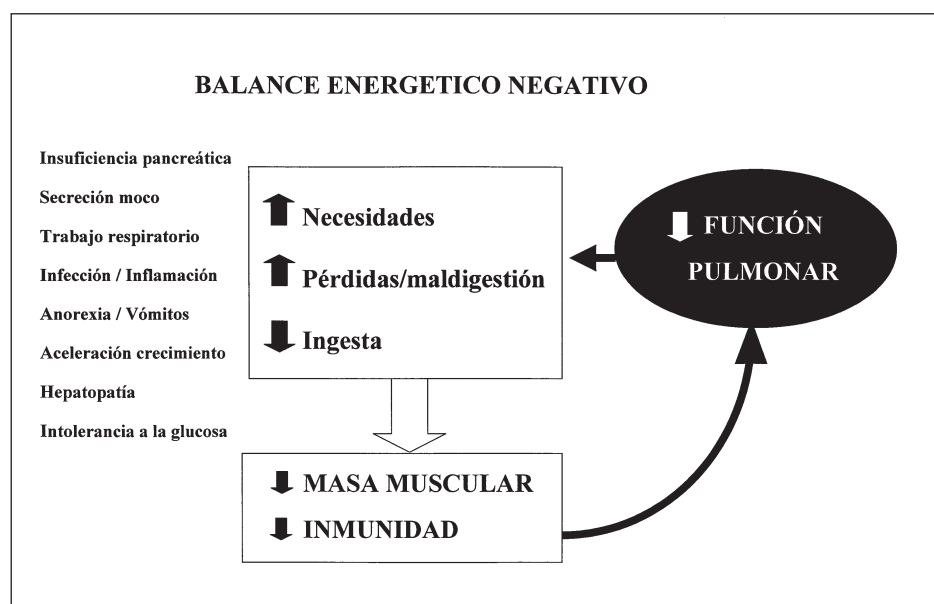


Fig. 1.—Fibrosis quística y malnutrición.



ción aguda<sup>5,7</sup> y Z talla/edad para valorar el crecimiento y detectar malnutrición crónica. Coincidente con ello se les ha evaluado neumológicamente incluyendo la realización de cultivos de secreciones respiratorias y tests de función pulmonar: % capacidad vital forzada (forced vital capacity, FVC) y % volumen espiratorio forzado en el 1.º segundo (forced expiratory flow in 1 second, FEV<sub>1</sub>). Anualmente se ha determinado: 1) sangre: hemograma, metabolismo del hierro, calcio-fósforo, zinc, carotenos, vitaminas liposolubles, prealbúmina, albúmina y función hepática. 2) heces: elastasa-1, quimotripsina y esteatorrea. Según la evolución y resultados se ha establecido la intervención nutricional (recomendaciones dietéticas, nutrición enteral (NE) oral o invasiva y tratamiento farmacológico con enzimas pancreáticos, vitaminas liposolubles, minerales y oligoelementos).

## Resultados

En la tabla III se exponen los resultados antropométricos en puntuaciones Z al diagnóstico y en la última exploración, en donde destaca que la mayoría han experimentado mejoría de diversos parámetros resultando significativa para el peso, relación peso/talla y pliegue tricípital. La Z talla/edad se ha mantenido estable lo que indica que se ha mantenido una adecuada velocidad de crecimiento. Dieciséis pacientes (84%) han desarrollado IPE, 3 (16%) hepatopatía y 3 (16%) intolerancia a la glucosa. Catorce (73,6%) se han colonizado (de forma intermitente o crónica) por *Pseudomonas aeruginosa* con una mediana de edad de 4,5 años (mínimo 3 meses, máximo 13 años). Los valores promedio de la espirometría en la última consulta fueron: FVC (%) 85,4 ± 18,6 (mínimo 39,8 y máximo 108); FEV<sub>1</sub> (5) 85,9 ± 24,1 (mínimo 31,1 y máximo 124). Se ha encontrado una correlación positiva muy significativa entre el % del peso para la talla y FVC (coeficiente de correlación de Spearman 0,552; p 0,022) y con FEV<sub>1</sub> (coef. 0,625; p 0,007). De todos los pacientes 15

(79%) han requerido algún tipo de apoyo nutricional. Tres casos (16%) han precisado nutrición artificial invasiva (NE por sonda y hospitalización) siendo la mayoría controladas con tratamiento oral mediante los siguientes productos: 1) fórmula polimérica pediátrica (normocalórica 6 casos, hipercalórica 3) y de adulto (3 casos, hipercalórica); 2) fórmula oligomérica (2 casos); 3) módulos (MCT = 9, LCT = 2 y mixto = 3 casos) y 4) suplementos (12 casos), prescritos según el estado de nutrición, la función respiratoria y el período de crecimiento. Su distribución porcentual se representa en la figura 2. A pesar de la evolución favorable global, en los casos de deterioro nutricional agudo los factores que más lo han determinado han sido: la infección pulmonar (6 casos, 32%), la falta de cumplimentación del tratamiento (3 casos, 16%), la intolerancia a la glucosa (3 casos, 16%) y la aceleración puberal del crecimiento (2 casos, 10,5%). Las carencias específicas más frecuentes han sido de carotenos (12 casos, 63%), vitamina E (9 casos, 47%), hierro (6 casos, 32%) y cinc (5 casos, 26). Todos excepto 2 pacientes mantienen una situación nutricional estable.

## Discusión

Este trabajo sustenta la principal recomendación para el manejo de los pacientes con FQ de realizarse en centros donde se disponga de los medios para la asistencia integrada desde el punto de vista digestivo, nutricional, dietético, neumológico y endocrinológico principalmente. Hay que procurar que el niño pueda tener una actividad diaria normal coordinando las múltiples consultas y pruebas complementarias para que el absentismo escolar sea el mínimo. La valoración periódica de los pacientes incluidos en este estudio se ha realizado de manera sistematizada durante toda su evolución con un promedio de más de 10 años de control y de al menos 4 visitas/año. Por ello aunque la población de estudio no es numerosa, su seguimiento ha sido muy homogéneo.

**Tabla III**  
Resultados antropométricos

E. nutrición	Al diagnóstico				Actual				t	p
	X ± DE	M	mín	máx	X ± DE	M	mín	máx		
Edad (años)	1,6 ± 1,5	0,9	0,1	4,7	10,6 ± 5	11,3	1,4	18,8		
Z peso	-1,3 ± 0,7	-1,4	-2,8	0,2	-0,6 ± 0,9	-0,8	-2,9	1,7	-2,98	0,008*
Z talla	-0,6 ± 1,2	-0,6	-2,1	1,5	-0,6 ± 0,9	-0,6	-2,8	1,2	-0,22	0,828
Z peso/talla	-1,0 ± 0,6	-1	-2,0	0,2	-0,3 ± 1,0	-0,2	-2,5	1,7	-2,41	0,027*
% peso para talla	92 ± 5,4	93	80	100	97 ± 11	97	71	123	-1,55	0,142
Z IMC	-1,2 ± 0,5	-1,1	-2,2	-0,6	-0,7 ± 0,9	-0,7	-2,7	1,8	-1,30	0,235
Z perímetro braquial	-1,5 ± 0,9	-1,3	-3,0	-0,6	-0,3 ± 0,9	-0,4	-3,0	1,0	-2,16	0,120
Z pliegue tricípital	-1,0 ± 0,7	-0,6	-1,8	-0,3	-0,2 ± 0,9	-0,3	-2,0	1,5	-3,20	0,049*

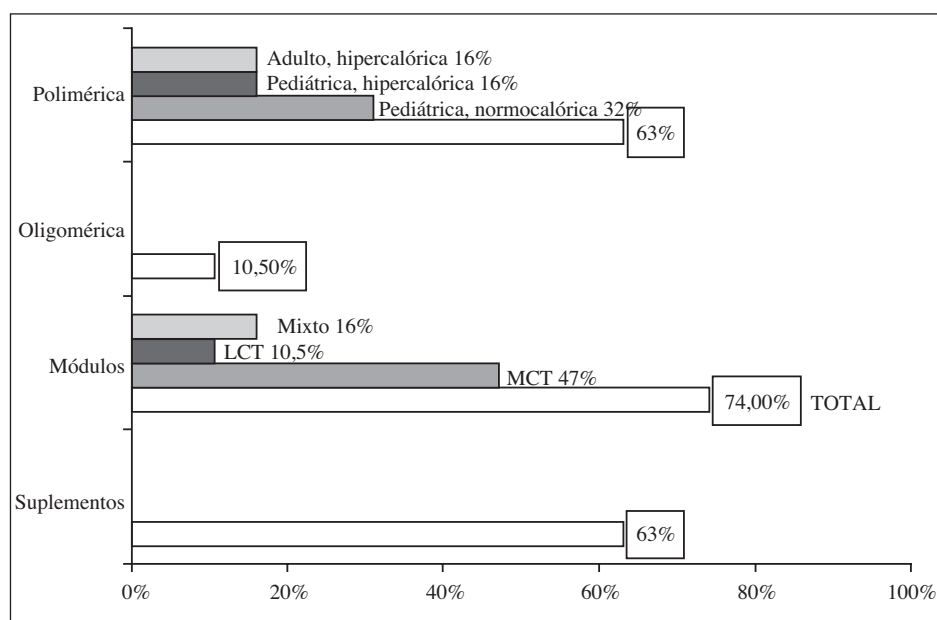


Fig. 2.—Productos enterales.

Nuestros resultados antropométricos muestran globalmente una evolución positiva con la edad a pesar de que ésta se considera un factor negativo por el deterioro progresivo de la función pulmonar y el desarrollo de manifestaciones asociadas como la diabetes. De los 8 adolescentes incluidos, 2 han desarrollado diabetes a los 13 años mientras que el tercer paciente diabético se diagnosticó a los 5 años de edad.

En general hemos detectado mejoría en todos los datos antropométricos siendo significativa para el peso, relación peso/talla y pliegue tricipital. Un hecho relevante es el mantenimiento de la Z talla con la edad, reflejo de que se ha mantenido la velocidad de crecimiento dato significativo de evolución estable a largo plazo. Para los no dedicados al paciente pediátrico conviene recordar que la diferencia fundamental de la antropometría infantil respecto a la del paciente adulto radica en que el niño está en crecimiento. Mientras el adulto tiene una masa corporal estable, el niño en cada momento tiene un peso ideal dependiente de su talla. En una situación aguda de malnutrición, inicialmente se detendrá la ganancia ponderal manteniéndose la velocidad de crecimiento, mientras que en la evolución hacia la cronicidad se asociará a una detención de la velocidad de crecimiento (empequeñecimiento).

Desde el punto de vista metodológico, las medidas secuenciales de cada paciente se han interpretado de dos formas: señalándolas en un gráfico percentilado para controlar su evolución en el tiempo o calculando puntuaciones Z. La primera modalidad se considera muy práctica para conocer el perfil de desarrollo del paciente y detectar desviaciones del mismo, pero la segunda permite constatar los cambios de manera mucho más precisa además de permitir el análisis estadístico de pacientes de distinta edad y sexo<sup>5</sup>.

Para clasificar el estado de nutrición hemos aplicado los índices reconocidos como más útiles desde el punto de vista clínico:

1) *relación peso/talla* que al comparar estas medidas independientemente de la edad detecta precozmente la malnutrición aguda. Solo es aplicable en niños prepúberes. Su interpretación<sup>8</sup>, es la siguiente (percentil = P): < P10 (Z < 1,28) indica riesgo de malnutrición; < P5 (Z < 1,65) refleja malnutrición aguda; entre P10-P90 (Z ± 1,28) probablemente es normal; < P90 (Z > 1,28) indican riesgo de sobrenutrición y > P95 (Z > 1,65) obesidad.

2) *% del peso para la talla* (índice de Waterlow)<sup>7</sup> muy útil en todas las edades y de gran ayuda en el seguimiento de pacientes con FQ para decidir el momento de inicio y el tipo de tratamiento nutricional. Lo ideal es que sea ≥ 90%. Tiene el inconveniente de que su autor solo clasificó grados por defecto (malnutrición: leve 90-80%, moderada 80-70% y grave < 70). Al analizar su comportamiento con otros índices y con la composición corporal se ha propuesto como límite superior de normalidad el 115%. Los valores < 90% suponen riesgo de desnutrición y requieren intervención nutricional. En los pacientes con FQ se ha modificado esta clasificación en orden a una actuación nutricional más precoz: 85-89% es sugestiva de detención ponderal o malnutrición precoz; 80-84% indica malnutrición leve, 75-79% moderada e < 75% grave<sup>1</sup>.

3) *índice de masa corporal (IMC)* es fácil de calcular (kg/m<sup>2</sup>) pero varía con la edad, por tanto su interpretación se realiza mediante percentiles o con el cálculo de puntuaciones Z. Se define obesidad cuando el IMC es ≥ P<sub>95</sub>; IMC > P<sub>85</sub> y < P<sub>95</sub> se considera riesgo de obesidad y subnutrición a los valores inferiores al P<sub>5</sub><sup>6</sup>. En adultos con FQ, valores inferiores a 19 son indicativos de intervención nutricional<sup>10</sup>.



En niños con malnutrición crónica ("stunting" o empequeñamiento), estos índices son insuficientes y habría que calcular también el % de talla para la edad (talla actual dividida por la talla en el percentil 50 y multiplicando el resultado por 100)<sup>7</sup> o la puntuación Z de talla, tal como hemos realizado en este estudio. En concreto en la FQ diversos trabajos han relacionado la talla con la supervivencia<sup>11</sup> e incluso otros observan un deterioro significativo de la misma a partir de la pubertad<sup>12</sup> de ahí que a esta edad la vigilancia de la velocidad de crecimiento deba de ser mucho más estrecha.

Respecto al apoyo nutricional la mayoría de los pacientes (79%) han requerido o requieren algún tipo de tratamiento nutricional. Siempre se ha partido de intervenir con modificaciones dietéticas que mejoren la preparación de los alimentos para que tengan alto valor nutritivo e incrementar su densidad energética (adición a las comidas de aceite vegetal y/o queso, mayor consumo de frutos secos, cereales, etc.). También se ha procurado promover nuevas formas culinarias o hacer mezclas de alimentos palatables y nutritivos (como batidos de lácteos, frutas y frutos secos). Diversos autores refieren que la información nutricional al paciente y a su familia es una medida muy eficaz<sup>13</sup> pero no siempre es comprendida ni en la mayoría de los casos suficiente como para conseguir una buena progresión antropométrica. En estos casos la adición de productos enterales a la alimentación permite completar el aporte nutricional<sup>14-17</sup>.

Los productos más eficaces y bien aceptados han sido los suplementos (preparados en polvo para adicionar a la leche, barritas, etc.) así como diversas fórmulas poliméricas iso (1-1,2 kcal/ml) o hipercalóricas (1,5-2 kcal/ml) que al haber mejorado considerablemente su palatabilidad han resultado muy útiles para completar el aporte energético de diversas comidas, sobre todo las intermedias como la merienda. Hay que recordar que estos pacientes deben desarrollar actividades deportivas extraescolares como la natación que aún demandan más calorías. Estos productos son fáciles de llevar y de consumir fuera de casa como complemento a un bocadillo. También se han prescrito con frecuencia módulos, bien de lípidos (MCT, LCT), hidratos de carbono (dextrinas) o mixtos, eficaces sobre todo en niños pequeños para incrementar la densidad energética de los alimentos. Respecto a estos últimos queremos resultar que los ajustes dietéticos deben procurar no incrementar desproporcionadamente los hidratos de carbono para no elevar el cociente respiratorio sobre todo en pacientes con la función pulmonar comprometida. Las fórmulas oligoméricas fueron temporalmente indicadas en lactantes al diagnóstico con desnutrición e IPE.

En relación a la función pulmonar parece existir una clara interrelación entre malnutrición y deterioro de la misma así como con la colonización crónica por *Pseudomonas sp.*, que se acentúa con la edad<sup>17-19</sup>. Se ha demostrado que el empeoramiento de la función pulmonar se acompaña de un incremento del gasto

energético basal en los pacientes más deteriorados, pero no en aquellos con enfermedad de evolución leve-moderada<sup>20</sup>. La infección junto a la inflamación y la anorexia promovida por los mediadores inflamatorios condicionan un balance energético negativo causante de la malnutrición. A su vez la disminución de la masa magra y de la respuesta inmune que acompañan a la desnutrición ejercen un efecto negativo sobre la función pulmonar<sup>17</sup>. En el estudio alemán de FQ se demostró que en adolescentes el deterioro de un 5% en el % peso para la talla, se asociaba a una caída del FEV<sub>1</sub> de un 16,5% mientras que aquellos que lo incrementaban más de un 5% asociaban un ascenso del 4,3% del FEV<sub>1</sub><sup>18</sup>. Recientemente en un estudio que evaluaba el estado de nutrición y enfermedad pulmonar a los 3 y a los 6 años de edad, se demostró que, a los 3 años la relación entre ambos era escasa, haciéndose muy considerable a los 6, concluyendo que el tratamiento, a edades muy precoces, va a determinar la evolución de la función pulmonar<sup>21</sup>. Peterson y cols.<sup>22</sup> en un estudio longitudinal de 2 años de duración en 319 niños con FQ (de los 6 a los 8 años de edad), demostraron incremento progresivo del FEV<sub>1</sub> cuando la ganancia ponderal se producía a ritmo estable y significativamente superior que cuando el peso sufría oscilaciones, concluyendo que el tratamiento nutricional debe ser lo suficientemente agresivo como para mantener una progresión ponderal ininterrumpida. En nuestro estudio consideramos que el hallazgo más relevante ha sido el mantenimiento, e incluso la mejoría, de los parámetros antropométricos con la edad, pero para ello la mayoría han requerido apoyo nutricional y todos han llevado una vigilancia muy estrecha. También hemos encontrado, al igual que otros autores, una correlación positiva significativa entre el estado de nutrición y la función pulmonar. En los pacientes que sufrieron mayor deterioro nutricional los condicionantes más frecuentes fueron las reagudizaciones pulmonares y la aceleración puberal del crecimiento.

Como conclusiones consideramos que: sin apoyo nutricional muchos pacientes con FQ no parecen cubrir sus requerimientos; y que la monitorización estrecha permite que la actuación precoz sobre el estado nutricional resulte efectiva.

## Referencias

1. Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P and The Consensus Committee: Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. *Am J Clin Nutr* 1992, 55:108-16.
2. Creveling S, Light M, Gardner P, Geene L: Cystic fibrosis, nutrition, and the health care team. *J Am Diet Assoc* 1997, 97(Supl. 2):186-91.
3. Borowitz D, Baker RD, Stallings V: Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002, 35:246-59.
4. Lama More R, Martínez Costa C, Moreno Villares JM, Pedrón Giner C: Consenso sobre intervención nutricional en la fibrosis quística. Fundación Sira Carrasco para ayuda a la fibrosis quística 1999.
5. Martínez Costa C, Pedrón Giner C: Valoración del estado nutricional. En: AEP, ed. Protocolos diagnósticos y terapéuticos

- en Pediatría. Tomo 5. Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Madrid: AEP ed, 2002; 375-82.
6. CDC: National Center for Health Statistics 2000. <http://www.cdc.gov/growthcharts/zscore>.
  7. Waterlow JC: Note on the assessment and classification of protein-energy malnutrition in children. *Lancet* 1973, 14:87-9.
  8. Hamill PVV, Drizd TA, Johnson CL, Reed RB, Roche AF, Moose WM: Physical growth: National Center for Health Statistics Percentiles (NCHS). *Am J Clin Nutr* 1979, 32:607-29.
  9. Martínez Costa C, Abella AM, Brines J: Significado clínico de los índices nutricionales comunes. V Congreso de la Sociedad Española de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. *An Esp Pediatr* 1998 (Supl. 116):61.
  10. Jelalian E, Stark LJ, Reynolds L, Sëller R: Nutrition intervention for weight gain in cystic fibrosis: a meta analysis. *J Pediatr* 1998, 132:486-92.
  11. Beker LT, Russek-Cohen E, Fink RJ: Stature as a prognostic factor in cystic fibrosis survival. *J Am Diet Assoc* 2001, 101:438-42.
  12. Morrison S, Dodge JA, Cole TJ et al.: Height and weight in cystic fibrosis: a cross sectional study. *Arch Dis Child* 1997, 77:497-500.
  13. Skypala IJ, Ashworth FA, Hodson ME et al.: Oral nutritional supplements promote significant weight gain in cystic fibrosis patients. *J Hum Nutr Diet* 1998, 11:95-104.
  14. Pedrón Giner C, Conde Gómez MT: Tratamiento dietético. En: Salcedo Posadas A, García Novo MD, eds. *Fibrosis quística*. Madrid: Roche ed, 1997, 201-8.
  15. Martínez Costa C, Sierra C, Pedrón Giner C, Moreno Villares JM, Lama R y Codoceo R: Nutrición enteral y parenteral en pediatría. *An Esp Pediatr* 2000, 52(Supl. 3):1-33.
  16. Dorkin HL, O'Sullivan B: Nutritional considerations in cystic fibrosis. En: Baker RD, Davis A, eds. *Pediatric enteral nutrition*. New York: Chapman & Hall 1994, 251-60.
  17. Turck D: Cystic fibrosis: Nutritional aspects. The 36<sup>th</sup> Annual Meeting of ESPGHAN. Prague, June 4-7, 2003.
  18. Steinkamp G, Wiedemann B on behalf of the German CFQA Group: Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. *Thorax* 2002, 57:596-601.
  19. Vinton NE, Padman, Davis M, Harcke TH: Effects of *Pseudomonas* colonization on body composition and resting energy expenditure in children with cystic fibrosis. *JPEN* 1999, 23:233-6.
  20. Stallings VA, Fung EB, Ofley PM, Scanlin TF: Acute pulmonary exacerbations is not associated with increased energy expenditure in children with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1998, 132:493-9.
  21. Kostan MW, Butler SM, Wohl ME et al.: Growth and nutritional indexes in early life predict pulmonary function in cystic fibrosis. *J Pediatr* 2003, 142:624-30.
  22. Peterson ML, Jacobs DR, Milla CE: Longitudinal changes in growth parameters are correlated with changes in pulmonary function in children with cystic fibrosis. *Pediatrics* 2003, 112:588-92.