



UNIVERSIDAD DE CUENCA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
POSGRADO DE PEDIATRÍA

Perfil epidemiológico - clínico de pacientes con fibrosis quística atendidos en el área de neumología pediátrica del Hospital Vicente Corral Moscoso en el periodo de enero – diciembre 2017

**TESIS PREVIA A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

Autora: Md. Ana Karen Peñafiel Vicuña

CI: 0104456934

Director: Dr. Manolo Patricio Maestre Calderón

CI: 0702393687

Asesor: Dr. Luis Enrique Marcano Sanz. PhD

CI: 1755833744

**CUENCA – ECUADOR
2019**



RESUMEN

Objetivo: Determinar las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con diagnóstico confirmado de fibrosis quística, atendidos en el área de Neumología Pediátrica del Hospital Vicente Corral Moscoso de Cuenca, durante el periodo enero – diciembre 2017.

Metodología: Estudio descriptivo, realizado en pacientes con diagnóstico confirmado de fibrosis quística. Los datos fueron recogidos de forma directa mediante una encuesta validada y también se tomó información de las historias clínicas. La información se procesó en el programa SPSS versión 15 y se obtuvo: frecuencias, porcentajes, medias, desviaciones estándares, valores máximos y mínimos.

Resultados: Se encontró un total de 31 pacientes, 61,3 % sexo masculino, 38,7 % sexo femenino, la media de edad actual se estableció en 94,06 meses, residentes en la zona urbana 74,2 % y no poseen seguro de salud 58,1 %. El 25,8 % de los pacientes consultaron entre 4 y 6 médicos para determinar la enfermedad y 90,3 % tuvieron hospitalizaciones previas. El motivo de consulta frecuente es infección respiratoria a repetición en 77,4 %. La edad al diagnóstico de la enfermedad fue en 38,7 % de los casos entre 1 a 35 meses de vida. Durante los últimos 12 meses, 45,2 % de los pacientes han requerido hospitalizaciones debido a exacerbaciones infecciosas. Se evidencia colonización bacteriana en 51,6 % siendo el germen frecuente *Pseudomona aeruginosa* en 35,5 %. El 87,1 % de los casos han manifestado tener una adecuada adherencia al tratamiento.

Palabras claves: Fibrosis quística, colonización bacteriana, infecciones respiratorias.



ABSTRACT:

Objective: To determine the clinical and epidemiological characteristics of patients with confirmed diagnosis of cystic fibrosis, treated in the area of Pediatric Pneumology of the Hospital Vicente Corral Moscoso Cuenca, during the period January - December 2017.

Methodology: Descriptive study of patients with a confirmed diagnosis of cystic fibrosis. The data were collected directly through a validated survey and information was also taken from the medical records. The information was processed in the SPSS program version 15 and was obtained: frequencies, average percentages, standard deviations, maximum and minimum values.

Results: A total of 31 patients were found, 61.3% male, 38.7% female, the current average age was established in 94.06 months, residents in the urban area 74.2% and did not have insurance. of health 58.1%. 25.8% of the patients consulted between 4 and 6 doctors to determine the disease and 90.3% had previous hospitalizations. The reason for frequent consultation is repeated respiratory infections in 77.4% of cases. The age at diagnosis of the disease was 38.7% of cases between 1 and 35 months of life. During the last 12 months, 45.2% of patients have required hospitalizations due to infectious exacerbations. Bacterial colonization is evident in 51.6% of the patients, the pseudomonas aeruginosa being the frequent germ in 35.5%, 87.1% of the cases reported having an adequate adherence to treatment.

Key words: Cystic fibrosis, bacterial colonization, respiratory infections.



INDICE

RESUMEN.....	2
ABSTRACT:	3
CLÁUSULA DE LICENCIA Y AUTORIZACIÓN PARA PUBLICACION EL REPOSITORIO INSTITUCIONAL.	6
CLAUSULA DE PROPIEDAD INTELECTUAL	7
AGRADECIMIENTO:.....	8
DEDICATORIA:.....	9
CAPÍTULO I:.....	10
I.I INTRODUCCIÓN	10
I.II PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	10
I.III JUSTIFICACIÓN	12
CAPÍTULO II.....	12
II MARCO TEÓRICO.....	12
II.I DEFINICIÓN.....	12
II.II EPIDEMIOLOGÍA.....	13
II.III GENÉTICA.....	13
II.IV MANIFESTACIONES CLÍNICAS	13
II.V. DIAGNÓSTICO.....	14
II.VI. TRATAMIENTO	16
CAPÍTULO III.....	19
III OBJETIVOS	19
III.I. OBJETIVO GENERAL	19
III.II. OBJETIVOS ESPECÍFICOS	20
CAPÍTULO IV	20
IV DISEÑO DE INVESTIGACIÓN	20
IV.I. Diseño o tipo de estudio	20
IV.II. Área de estudio.....	20
IV.III. Universo y muestra	21
IV.IV. Criterios de selección	21
IV.IV.I Criterios de inclusión:	21



IV.IV.II Criterios de exclusión:	21
IV.V. Operacionalización de variables:.....	21
IV.VI. Procedimiento para garantizar aspectos bioéticos:	21
IV.V. Procedimientos, técnicas e instrumentos para la recolección de datos.....	21
IV.VI. Tabulación y análisis de datos.....	22
CAPÍTULO V	23
V. RESULTADOS.....	23
CAPÍTULO VI	30
VI. DISCUSIÓN	30
CAPÍTULO VII	32
CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.....	32
VII.I. CONCLUSIONES	32
VII.II. RECOMENDACIONES	33
CAPÍTULO VIII	34
VIII. BIBLIOGRAFÍA:	34
CAPITULO IX	40
ANEXOS.....	40
IX.I. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES (Anexo N° 1)	40
IX.II. CONSENTIMIENTO INFORMADO (Anexo N° 2)	43
IX.III. ASENTIMIENTO INFORMADO (Anexo N° 3).....	44
IX.IV. FORMULARIO DE RECOLECCIÓN DE DATOS (Anexo N° 4).....	45
IX. V. CRONOGRAMA (Anexo N° 5).....	49
XI. VI. PRESUPUESTO (Anexo N° 6)	49



CLÁUSULA DE LICENCIA Y AUTORIZACIÓN PARA PUBLICACION EL REPOSITORIO INSTITUCIONAL:

ANA KAREN PEÑAFIEL VICUÑA, en calidad de autora y titular de los derechos morales y patrimoniales de la tesis **“Perfil epidemiológico - clínico de pacientes con fibrosis quística atendidos en el área de neumología pediátrica del Hospital Vicente Corral Moscoso en el periodo de enero – diciembre 2017”**, de conformidad con el Art.114 del CÓDIGO ORGÁNICO DE LA ECONOMÍA SOCIAL DE LOS CONOCIMIENTOS, CREATIVIDAD E INNOVACIÓN reconozco a favor de la Universidad de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos.

Asimismo, autorizo a la Universidad de Cuenca para que realice la publicación de esta tesis en el repositorio institucional, de conformidad a lo dispuesto en el Art. 114 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, 06 de febrero del 2019

Ana Karen Peñafiel Vicuña

CI: 010445693-4



CLÁUSULA DE PROPIEDAD INTELECTUAL:

ANA KAREN PEÑAFIEL VICUÑA, autora de la tesis: **“Perfil epidemiológico - clínico de pacientes con fibrosis quística atendidos en el área de neumología pediátrica del Hospital Vicente Corral Moscoso en el periodo de enero – diciembre 2017”**, certifico que todas las ideas, opiniones y contenidos expuestos en la presente investigación son de exclusiva responsabilidad de su autora.

Cuenca, 06 de febrero del 2019

Ana Karen Peñafiel Vicuña

CI: 010445693-4



AGRADECIMIENTO:

Agradezco a Dios por prestarme la vida, bendecir mi camino día a día permitiendo alcanzar un objetivo propuesto, a todos los profesionales que durante mi formación como pediatra han estado junto a mí brindándome enseñanzas, apoyo para ser un profesional destacado. A mi director de tesis Dr. Manolo Maestre Calderón, al servicio de Neumología por la apertura y confianza para poder desarrollar este trabajo de investigación.



DEDICATORIA:

A mis padres pilares fundamentales en mi vida por su apoyo incondicional, comprensión, amor en todos los momentos, por siempre estar a mi lado. A mis abuelitos, por ser mi inspiración para ser mejor cada día. Gracias a ustedes todo esto es posible.



CAPÍTULO I:

I.I INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística es una enfermedad multisistémica que genera obstrucción e infección de las vías respiratorias, origina formación y acumulación de secreciones espesas que afectan principalmente al aparato respiratorio, digestivo que incluye páncreas e hígado (1). Está originada por un trastorno hereditario que codifica una proteína llamada regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR), misma que interviene como reguladora de algunos canales iónicos. Esta proteína se expresa en las células epiteliales de varios aparatos y sistemas, por lo que va a originar afecciones con grandes diferencias de expresión clínica (2). Es la enfermedad hereditaria autosómica recesiva más frecuente en la raza caucásica y la principal causa de enfermedad pulmonar crónica en la infancia. Su frecuencia es de 1 por cada 2.500 nacidos vivos, existe un portador sano por cada 25 individuos (3).

La afectación pulmonar progresiva es la que va a condicionar la mayor morbilidad y mortalidad (90% casos) en estos pacientes, por lo que gran parte de los esfuerzos terapéuticos se centran en intentar frenar este deterioro (4).

El tratamiento está enfocado principalmente en: nutrición adecuada, medicamentos contra la infección e inflamación respiratoria y realizar regularmente la terapia respiratoria (5). La fibrosis quística es una enfermedad presente en nuestro medio, con manifestaciones y complicaciones de inicio temprano. Es por ello que la importancia del diagnóstico oportuno, es fundamental para el pronóstico y la sobrevida. Las características clínicas que se presentan a menudo son: neumonía recurrente y retardo de crecimiento, esto nos debería hacer sospechar el diagnóstico de fibrosis quística (6).

I.II PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La fibrosis quística es una enfermedad con una morbilidad y mortalidad elevada, debido a que afecta múltiples órganos evoluciona de manera crónica y progresiva. Es necesario implementar modelos de atención integrales, multidisciplinarios que favorezcan el seguimiento y tratamiento de los pacientes con este padecimiento (7). Los pacientes con fibrosis quística se enfrentan a una gama de dificultades entre las que se encuentran: barreras para acceder a un diagnóstico correcto, carencia de información,



falta de conocimiento científico, baja calidad del cuidado de la salud y alto costo de los medicamentos existentes (8). Además presentan diversas repercusiones en la vida cotidiana que pueden afectar negativamente a su integración con el medio. El tiempo diario que deben dedicar a la administración de medicamentos, fisioterapia, la cantidad de medicamentos que deben tomar, ausentismo escolar por controles médicos o ingresos por recaídas, las pérdidas de horas de trabajo de los padres (9).

En un estudio en el “Hospital Eugenio Espejo” en 68 pacientes con diagnóstico de fibrosis quística reportó que el género mayormente afectado es el femenino con 52,9 %, cultivos positivos en el 79,4 %; hubo un porcentaje similar de 25 % para *Pseudomona aeruginosa*, *Stafilococcus aureus* y negativos en el 20.6 %, se determinó que 25 % de los pacientes presentaron desnutrición (10).

En el Hospital “J.M de los Ríos” de Caracas en 41 niños con diagnóstico de fibrosis quística se pudo concluir que la edad de presentación frecuente es en pacientes preescolares y escolares, la mayoría pertenecían al sexo masculino 78 %, la manifestación otorrinolaringológica prevalente fue la rinosinusitis en el 73 %, mientras que en el tracto gastrointestinal la alteración mayormente encontrada fue la insuficiencia pancreática en un 48 % (11).

En el “Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins” en la ciudad de Lima se estudió un total de 12 pacientes con diagnóstico de fibrosis quística. Los resultados encontrados fueron el 50 % de la población estudiada es de sexo masculino, la edad al diagnóstico fue 23,8 meses. Los síntomas que presentaron son: 83,3 % pobre ganancia ponderal, 75 % tos crónica, 41,7 % diarrea crónica. La bacteria aislada con mayor frecuencia en la secreción respiratoria fue *Pseudomona aeruginosa* en el 90,9 % (12).

No se ha realizado un perfil epidemiológico de esta enfermedad en nuestro hospital por lo cual se desconocen datos sobre las circunstancias que envuelven la problemática de dicha enfermedad respiratoria considerada en el grupo de enfermedades catastróficas, por lo cual este estudio se propone identificar las variables que se hallan inmersas en este problema de salud. Con lo anterior mencionado se plantea la siguiente pregunta de investigación: *¿Cuál es el perfil clínico y epidemiológico de los niños/as con diagnóstico*



de fibrosis quística, atendidos en el área de Neumología Pediátrica del Hospital Vicente Corral Moscoso de Cuenca, durante el periodo enero – diciembre 2017?

I.III JUSTIFICACIÓN

Conocer las características clínicas y epidemiológicas de la fibrosis quística es fundamental para el personal de salud que a diario brinda atención a pacientes con sintomatología respiratoria y digestiva crónica en los cuales la falta de sospecha clínica ha llevado a subdiagnosticar esta afección, por lo cual es fundamental identificar las características que motivaron la consulta en esta institución que podrían servir como referencia para garantizar un diagnóstico y tratamiento oportuno. El manejo oportuno permitirá lograr un beneficio social, mejorar la calidad de vida de los pacientes, realizar una planificación dirigida, vigilar la adherencia al tratamiento, acceso a medicación, ausentismo escolar, apoyo familiar, entre otras.

También es significativo para la institución conocer el número de pacientes con diagnóstico de fibrosis quística, los rangos de edad, medicamentos utilizados y con qué frecuencia acuden a esta casa de salud. Con el fin de realizar planificación dirigida, asignación correcta de recursos y contratación de personal adecuado para dar respuesta a la demanda de servicios sanitarios en esta enfermedad. Sin duda el estudio servirá como punto de partida para futuras investigaciones, con diseños analíticos y experimentales enfocados a un diagnóstico y tratamiento más adecuado. Los resultados serán difundidos mediante la revista científica de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Cuenca, así como por los medios de difusión del Ministerio de Salud Pública dentro del Hospital Vicente Corral Moscoso.

CAPÍTULO II

II MARCO TEÓRICO

II.I DEFINICIÓN

La fibrosis quística *“es un trastorno multisistémico hereditario que afecta a niños y adultos que se caracteriza principalmente por obstrucción e infección de las vías respiratorias, alteraciones del proceso digestivo y sus secuelas”* (13). El rasgo



patogénico dominante es una alteración de las superficies epiteliales que origina una amplia, variada, a veces desconcertante gama de manifestaciones iniciales y complicaciones (13).

Provoca importantes cambios histológicos en órganos como el páncreas, pulmones, hígado y sistema reproductor, así como un aumento de la concentración de electrólitos en el sudor. Las alteraciones más graves se observan en las vías aéreas donde la inflamación endobronquial que se produce, junto con la malnutrición, son responsables del deterioro de la función respiratoria (14).

II.II EPIDEMIOLOGÍA

La mayoría de autores citan que la fibrosis quística es más frecuente en los grupos de origen caucásico, en Estados Unidos se presenta en aproximadamente 1:3.000 caucásicos, 1:9.200 hispanos, 1:10.900 nativos americanos de recién nacidos vivos. En Ecuador se presenta 1:11.000 recién nacidos vivos, en los últimos años se ha registrado un aumento notable de los casos diagnosticados, en coincidencia con el aumento del número de pacientes referidos a un centro especializado (15).

“En la raza caucásica la incidencia varía de 1/2.000 a 1/6.000 recién nacidos, donde una de cada 25 personas es portador heterocigoto sano” (16).

II.III GENÉTICA

La fibrosis quística es una enfermedad autosómica recesiva, la probabilidad en cada embarazo es: 25% enfermos, 25% sanos, 50% portadores. El gen afectado está en el brazo largo del cromosoma 7, la mutación más frecuente es la Delta-F508 (17).

Causada por mutaciones en el gen que codifica la proteína reguladora de conductancia transmembrana (CFTR), codifica 1.480 aminoácidos y se localiza en la membrana de las células epiteliales. Esta proteína regulariza el flujo de electrolitos y agua. Su disfunción ocasiona una alteración del transporte de cloro y sodio, produce moco espeso viscoso que taponan los conductos del órgano en que se localiza (16).

II.IV MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Puede cursar con diferentes manifestaciones. La afectación respiratoria junto con la mala absorción constituyen el modo clásico de presentación en pediatría. La edad de comienzo es muy variable (18).



La presentación clínica varía en cada individuo. Pueden ser asintomáticos hasta la edad adulta. Dentro de los síntomas que podrían presentar tenemos: íleo meconial, infecciones respiratorias a repetición, poliposis nasal, rinosinusitis crónica, insuficiencia pancreática incluye esteatorrea, deposiciones voluminosas, malolientes, falla en el crecimiento o pobre ganancia de peso, prolapso rectal, infertilidad, trastornos músculo esqueléticos (18).

La progresión de la enfermedad incluye exacerbaciones agudas con tos, taquipnea, disnea, aumento de la producción de esputo, cambios en la reología del moco, malestar general, anorexia, pérdida de peso. Estos eventos requieren tratamiento inmediato para evitar el daño pulmonar crónico (17).

Los enfermos sufren colonizaciones del árbol respiratorio por *Haemophilus influenzae* y *Staphylococcus aureus*, que pueden erradicarse con tratamiento adecuado. Durante el transcurso de la enfermedad la mayoría presenta colonización por *Pseudomona aeruginosa*, lo que se conlleva a un deterioro gradual de la función pulmonar (19).

Entre los gérmenes que se aíslan en los cultivos se incluyen *Pseudomona aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* y *Burkholderia cepacia*. En los últimos años, también se ha reportado un número creciente de patógenos emergentes como *Achromobacter* y *Stenotrophomona* (19).

II.V. DIAGNÓSTICO

Entre las pruebas que pueden realizarse para establecer el diagnóstico de fibrosis quística se encuentran:

- **Tamizaje neonatal:** La razón para la evaluación neonatal es que la detección precoz de la enfermedad permite realizar a una intervención temprana y mejores resultados debido a que los individuos afectados son diagnosticados y tratados en una etapa inicial de la vida, en comparación con los individuos que se diagnostican después de presentar síntomas. Se basa en la determinación de niveles de tripsinógeno inmunorreactivo en sangre, las pruebas de detección en recién nacidos suelen emplear dos ensayos en serie (20). Existen dos tipos de protocolos: **Protocolo Tripsinógeno Inmunorreactivo/Tripsinógeno Inmunorreactivo:** Consiste en tomar una muestra de sangre para detección inicial, seguida por una segunda prueba en una muestra diferente para confirmar



el diagnóstico, puede dar falsos positivos y falsos negativos dependiendo de las condiciones de base de cada paciente, alcanzando una sensibilidad de 85,7 % y una especificidad de 99,6 %. **Protocolo Tripsinógeno Inmunorreactivo / ADN:** Se toma una muestra de sangre se procesa para tripsinógeno inmunorreactivo si el resultado es positivo, se procede al análisis de la misma muestra para ADN para detectar mutaciones en el gen. Se utilizan paneles para probar entre 23 y 40 mutaciones, de esta manera se puede identificar la enfermedad. Los lactantes con resultados positivos en el tamizaje neonatal deben someterse luego de las 2 semanas de vida o con un peso mayor de 2 kilogramos a pruebas de cloros en sudor para diagnóstico confirmatorio de la enfermedad (21).

- **Prueba del sudor:** Es el examen estándar de oro para el diagnóstico. Se utiliza la técnica de iontoforesis de pilocarpina cuantitativa para la medición de la concentración de cloro en el sudor, requiere de una metodología rigurosa para evitar los resultados falsos positivos y falsos negativos. Se realiza mediante el método de Gibson & Cook tiene alta especificidad. En este método se estimula la sudoración mediante iontoforesis con pilocarpina, se recoge el sudor durante 30 minutos y se analiza la muestra para determinar la concentración de electrolitos en sudor (22).

Actualmente existen dos técnicas: 1. **Iontoforesis cuantitativa con pilocarpina.-** consiste en introducir una cantidad conocida de pilocarpina en la piel a través de una pequeña corriente eléctrica, para estimular las glándulas sudoríparas. La muestra es recolectada, pesada y se analizan las concentraciones de sodio, cloro ya sea mediante clorímetro o por el método de Schales y Schales. Se interpreta el valor de cloro en sudor menor de 40 mmol/L: negativo, entre 40 – 60 mmol/L: dudoso, mientras que un valor mayor de 60 mmol/L en dos determinaciones distintas confirman el diagnóstico (23).

2. **Conductibilidad de Macroduct.-** se estimula el sudor mediante un electroestimulador en la piel durante 30 minutos, se recoge en un disco cóncavo de plástico conectado a un tubo espiral evitando los problemas de evaporación y mejorando la fiabilidad de la prueba. La interpretación de la misma se realiza con los siguientes valores: concentración de cloro superior a 80 mmol/L: positivo,



entre 60 y 79 mmol/L: dudoso y valores menores de 59 mmol/L: normales. Se estima que 98-99 % de los pacientes con fibrosis quística presentan concentraciones de cloro en el sudor mayores 80 mmol/L. Se requiere de dos pruebas positivas para el diagnóstico confirmatorio (23).

- **Estudio genético:** El diagnóstico molecular permite un nivel de detección de la enfermedad del 68,5%. Las mutaciones incluidas en el panel varían según la región dependiendo de la diversidad étnica de sus poblaciones. La mayoría evalúan al menos 23 de las mutaciones más comunes, utilizando un kit desarrollado por el Colegio Americano de Genética Médica. En ocasiones se puede realizar un kit ampliado que consta de 40 mutaciones. En el caso de existir incertidumbre diagnóstica, ya sea por presentar prueba de cloros en sudor con resultados dudosos o negativos y con clínica sugestiva de fibrosis quística, se debe solicitar secuenciación del gen de conductancia transmembrana (CFTR), el mismo que es un rastreo completo. Se alcanza así la detección de 98 % de las mutaciones (24). El análisis mutacional puede ser utilizado para confirmar el diagnóstico, detectar portadores, consejo genético, predictivo de ciertas características fenotípicas y estudio complementario al tamizaje neonatal (25).
- **Estudio del potencial de membrana nasal:** Se indica en pacientes con resultados no concluyentes en las pruebas de cloros en sudor y en las pruebas de ADN. Determina anomalías en el transporte de electrolitos del epitelio respiratorio (26).

II.VI. TRATAMIENTO

Los principales objetivos del tratamiento de la fibrosis quística son favorecer la eliminación de las secreciones, controlar la infección pulmonar, así como proporcionar una nutrición adecuada y evitar la obstrucción intestinal.

Entre estas tenemos:

Terapias de depuración de la vía aérea.- La dificultad para eliminar las secreciones purulentas de las vías respiratorias es el problema principal de los pacientes. El aclaramiento de la vía aérea se logra mediante una combinación de medicamentos inhalados para fluidificar y expectorar el moco: alfadornasa, solución salina hipertónica junto con fisioterapia respiratoria (27).



- La **alfadornasa** es una endonucleasa que disminuye la viscosidad del esputo purulento al separar largas cadenas de ADN desnaturalizado que son liberadas por los neutrófilos degenerantes, lo que ayuda a reducir de manera significativa las propiedades viscoelásticas de estas secreciones para que sean eliminadas con facilidad. Se administra una vez al día. La **solución salina hipertónica 7 %** inhalada ayuda a fluidificar el moco que está presente en las vías respiratorias. Debido a que los mecanismos de acción de la alfadornasa y la solución salina hipertónica son diferentes, sus beneficios pueden ser complementarios. Se administra 2 veces al día. Los medicamentos inhalados no deben mezclarse en el mismo nebulizador, en especial la alfadornasa ya que se inactiva si se mezcla con solución salina hipertónica 7% (27).
- **Fisioterapia respiratoria** tiene como objetivo mantener las vías respiratorias limpias de secreciones, mejorando la ventilación y reduciendo las resistencias de las vías aéreas. La fisioterapia respiratoria es uno de los tratamientos fundamentales y obligados en los pacientes con fibrosis quística, ya que de esta depende la evolución favorable de la enfermedad. Actualmente se aplica una terapia individualizada a cada paciente teniendo en cuenta la edad y el grado de afectación. Debe hacerse de forma regular, diaria, y en la mayoría de los casos varias veces al día posterior a las nebulizaciones (28).
- **Ejercicio:** Las actuales recomendaciones de actividad física para mantener y mejorar la salud, indican que se debe realizar un mínimo de 60 minutos de ejercicio aeróbico al día. La actividad física regular es muy importante en los pacientes con fibrosis quística porque ayudan a atenuar la pérdida de la función pulmonar, movilizar secreciones, mejoran la calidad de vida y supervivencia (28).

Prevención de la infección: Las medidas de prevención incluyen la vacunación, el uso de agentes antivirales en pacientes seleccionados y las medidas de control de la infección para prevenir la transmisión de patógenos en los sistemas de salud.

- **Vacunas:** Los pacientes deben recibir todas las inmunizaciones infantiles de rutina. Las vacunas que merecen especial atención son: *Influenza* y *Neumococo* anual (29).



- **Palivizumab:** Es un anticuerpo monoclonal humanizado contra el virus sincitial respiratorio, que se usa para ayudar a prevenir una infección grave en niños pequeños con mayor probabilidad de contraer la enfermedad (30).
- **Broncodilatadores:** El deterioro del flujo de aire se debe a la obstrucción bronquial por las secreciones purulentas, al engrosamiento de la pared bronquial debido a la inflamación y a la destrucción de las vías respiratorias. Se recomienda utilizar agonistas beta 2 de acción corta, inhalado o nebulizado (31).

Terapia antiinflamatoria.- La inflamación neutrofílica intensa es una característica patológica dominante de las vías respiratorias de los pacientes con fibrosis quística.

- **Azitromicina:** Se recomienda este tratamiento en niños de seis años de edad y mayores que tengan evidencia clínica de inflamación de las vías respiratorias como tos crónica o con alguna reducción del volumen espiratorio forzado (FEV_1), independientemente de su estado de colonización por *Pseudomona aeruginosa*. Los beneficios están relacionados con propiedades antiinflamatorias y antibacterianas (32).
- **Glucocorticoides inhalados:** Son apropiados para los pacientes con signos y síntomas de asma definidos (33).

Tratamiento para exacerbaciones agudas: Es fundamental determinar el momento en el que el paciente presente una exacerbación de la enfermedad para de esta manera prevenir complicaciones. El tratamiento incluye tres pilares básicos: antibioticoterapia, fisioterapia y nutrición. Según los casos a veces se puede requerir oxigenoterapia. Dependerá del estado clínico del paciente si el manejo es ambulatorio o intrahospitalario. El tratamiento oportuno junto con una adecuada nutrición, aumenta la supervivencia de los pacientes (34).

Tratamiento antibiótico crónico: El curso de la enfermedad pulmonar se caracteriza por infecciones crónicas con múltiples agentes causales, lo que conlleva a una disminución gradual de la función pulmonar con exacerbaciones agudas periódicas. La infección crónica por *Pseudomona aeruginosa* es un factor de riesgo independiente para la pérdida acelerada de la función pulmonar y la disminución de la supervivencia (35).



Los antibióticos son medicamentos importantes para el tratamiento de la infección pulmonar crónica. Las recomendaciones actuales incluyen:

- **Tobramicina inhalada:** Recomendado para pacientes con infección persistente por *Pseudomona aeruginosa* (36).
- **Azitromicina oral:** Recomendada para los pacientes mencionados anteriormente, por sus propiedades antiinflamatorias y antibacterianas (32).
- **Vigilancia y erradicación temprana de *P. aeruginosa*:** Vigilancia de rutina de todos los pacientes mediante cultivos de esputo para detectar la primera infección por *Pseudomona aeruginosa*, seguida de un tratamiento para erradicación temprana (34).

Tratamiento nutricional

Los niños, adolescentes con fibrosis quística con frecuencia presentan retraso en el crecimiento y desnutrición causado por la combinación de malabsorción, el incremento de las necesidades energéticas y la disminución del apetito. La terapia nutricional ha adquirido gran importancia ya que se asocia con un mejor crecimiento, estabilización de la función pulmonar y aumenta la supervivencia, por lo que debe ser una parte integral del tratamiento de estos pacientes (37).

La insuficiencia pancreática exocrina se manifiesta en el 90 % de los casos. Causa una malabsorción de grasas, proteínas, varios micronutrientes, incluidas las vitaminas A, D, E y K. Por lo cual requieren adaptaciones en la dieta, reposición de las enzimas pancreáticas y suplementos vitamínicos (38).

Todos los pacientes deben someterse a evaluaciones nutricionales cada tres meses para la detección temprana del deterioro nutricional (38).

CAPÍTULO III

III OBJETIVOS

III.I. OBJETIVO GENERAL

- Determinar las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con diagnóstico confirmado de fibrosis quística, atendidos en el área de Neumología



Pediátrica del Hospital Vicente Corral Moscoso de Cuenca, durante el periodo enero – diciembre 2017.

III.II. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Caracterizar a la población según variables sociodemográficas: edad del paciente, sexo, residencia, disponibilidad de seguro de salud.
- Determinar las variables clínicas previas al diagnóstico: número de médicos consultados, número de hospitalizaciones por cuadros respiratorios, edad al debut de los síntomas.
- Identificar las variables clínicas al momento del diagnóstico: edad, motivo de consulta, pruebas de cloros en sudor, características fenotípicas, pruebas genéticas y tiempo transcurrido desde el diagnóstico.
- Establecer las variables clínicas durante las exacerbaciones de la enfermedad: número de hospitalizaciones durante los últimos 12 meses, días de estancia hospitalaria, número de días de requerimiento de oxígeno suplementario, tratamiento recibido durante su estancia hospitalaria, colonización patogénica broncopulmonar.
- Determinar la adherencia al tratamiento durante el seguimiento en la consulta externa.

CAPÍTULO IV

IV DISEÑO DE INVESTIGACIÓN

IV.I. Diseño o tipo de estudio

La presente investigación fue un estudio descriptivo.

IV.II. Área de estudio

Servicio de Pediatría a pacientes menores de 20 años, en el área de hospitalización y consulta externa de Neumología Pediátrica del Hospital Vicente Corral Moscoso de Cuenca, durante el periodo de enero – diciembre 2017.



IV.III. Universo y muestra

La población del estudio fue el total de pacientes menores de 20 años con diagnóstico de fibrosis quística evaluados por el Departamento neumología pediátrica del Hospital Vicente Corral Moscoso de Cuenca, durante el periodo de enero – diciembre 2017.

IV.IV. Criterios de selección

IV.IV.I Criterios de inclusión:

Pacientes menores de 20 años con diagnóstico confirmado de fibrosis quística y que acepten la participación en el estudio.

IV.IV.II Criterios de exclusión:

Pacientes que abandonaron el servicio antes del registro completo de la información.

IV.V. Operacionalización de variables:

Anexo N° 1

IV.VI. Procedimiento para garantizar aspectos bioéticos:

Esta investigación cumplió con los aspectos bioéticos de la institución, ya que buscó promover y velar por la salud de los pacientes, garantizando los principios de beneficencia y no maleficencia. Además se mantuvo el principio de la autonomía, ya que se le permitió al representante o paciente (según fuere el caso de pacientes mayores de edad) que posterior a ser explicados los objetivos del estudio, se pueda decidir si desea participar o no en el mismo, así como retirarse de manera voluntaria, por medio de la firma del consentimiento informado. Se garantizó la confidencialidad de la información. (Anexo N° 2 - 3)

IV.V. Procedimientos, técnicas e instrumentos para la recolección de datos.

La recolección de la información se realizó mediante la aplicación de un formulario previamente diseñado por el autor a los padres o representante legal de los pacientes. (Anexo N° 4). Además se revisaron las historias clínicas de los pacientes del estudio, previa a la firma del consentimiento informado.



IV.VI. Tabulación y análisis de datos

Las variables fueron codificadas numéricamente e ingresadas en una base de datos en el programa SPSS versión 15.

De las variables cuantitativas tales como: edad actual, edad al momento del diagnóstico, edad al momento del debut de los síntomas, número de médicos consultados previamente, número de hospitalizaciones previas por cuadros respiratorios, tiempo transcurrido desde el momento del diagnóstico, tiempo de estancia hospitalaria, requerimiento de oxígeno suplementario y número de hospitalizaciones durante los últimos doce meses se obtuvieron medias, desviaciones estándares, valores máximos y mínimos, se distribuyeron con normalidad según la prueba de Kolmogorov Smirnov.

Para las variables cualitativas: sexo, residencia, disponibilidad de seguro de salud, motivo de consulta al momento del diagnóstico, características fenotípicas, positividad en pruebas de cloro en sudor, diagnóstico genotípico, tratamiento recibido durante la exacerbación infecciosa, colonización patogénica broncopulmonar y grado de adherencia al tratamiento, se obtuvieron frecuencias y porcentajes.

El grado de adherencia al tratamiento se determinó mediante el Test de Morisky-Green.

CAPÍTULO V

V. RESULTADOS

Desde el mes de enero hasta diciembre del 2017, acudieron al área de neumología pediátrica, un total de 31 pacientes con diagnóstico de fibrosis quística.

Tabla 1: Distribución de pacientes según caracterización sociodemográfica (n=31).

Variables	Frecuencia	Porcentaje
Edad actual del paciente		
1 mes – 35 meses	3	9,7%
36 meses – 71 meses	7	22,6%
72 meses – 143 meses	15	48,4%
144 meses – 216 meses	6	19,4%
Sexo		
Femenino	12	38,7%
Masculino	19	61,3%
Residencia		
Urbana	23	74,2%
Rural	8	25,8%
Seguro de salud		
IESS	13	41,9%
Ninguno	18	58,1%

Media de edad: 94,06 meses

En la Tabla 1 se muestra que el 48,4 % de pacientes se encuentran en el grupo etario entre 72 a 143 meses. La media se estableció en 94,06 meses con una Desviación Estándar (DS) de 55,2 (rango de 8 a 204 meses). El 61,3 % de sexo masculino, 38,7 % sexo femenino. El 74,2 % son residentes en la zona urbana y 58,1 % de ellos no poseen ningún seguro de salud.

En la Tabla 2 se exponen los factores previos al diagnóstico. Se puede observar que el 25,8 % de los pacientes consultaron entre 4 y 6 médicos para determinar la enfermedad, 90,3 % presentaron hospitalizaciones previas y la edad de debut de los síntomas fue de 1 a 35 meses en 51,6 %. Es importante la sospecha de la enfermedad para diagnosticarla de manera oportuna, evitando complicaciones y hospitalizaciones innecesarias.

Tabla 2: Distribución de pacientes según variables previas al diagnóstico. (n=31)

Variables	Frecuencia	Porcentaje
Médicos consultados		
1 a 3	23	74,2%
4 a 6	8	25,8%
Hospitalizaciones previas		
Si	28	90,3%
No	3	9,7%
Edad debut síntomas		
0-28 días	9	29,0%
1 – 35 meses	16	51,6%
36 – 71 meses	3	9,7%
72 – 143 meses	3	9,7%

En la Tabla 3 el motivo de consulta más frecuente son las infecciones respiratorias a repetición en 77,4 % de los casos. Sin embargo, es importante recordar que existen otras formas graves de presentación, aunque con menor incidencia, como el íleo meconial y la deshidratación, las cuales ocurren en edades tempranas de la vida. Asimismo, la pobre ganancia ponderal estatural cuando está presente refuerza la sospecha diagnóstica.

Tabla 3: Distribución de pacientes según el motivo de la consulta al momento del diagnóstico. (n=31)

Variables	Frecuencia	Porcentaje
SÍNTOMAS RESPIRATORIOS		
Infecciones a repetición	24	77,4%
Obstrucción aérea con sibilancias	1	3,2%
Ninguna	6	19,4%
SÍNTOMAS DIGESTIVOS		
Ileo Meconial	2	6,5%
Diarreas	3	9,7%
Esteatorrea	1	3,2%
Deshidratación	2	6,5%
Ninguna	23	74,2%
SÍNTOMAS NUTRICIONALES		
Pobre ganancia peso	9	29,0%
Ninguna	22	71,0%

En la Tabla 4 se puede apreciar la edad al momento del diagnóstico de la enfermedad fue en 38,7 % de los casos entre 1 a 35 meses de edad y el 22,6 % entre 72 a 143 meses de vida. Lo cual se considera como oportuno para el inicio precoz del tratamiento y mejorar la sobrevida de los pacientes con esta enfermedad.

Tabla 4: Distribución de pacientes según la edad al diagnóstico de la enfermedad.

Edad diagnóstico	Frecuencia	Porcentaje
0 - 28 días	4	12,9%
1 - 35 meses	12	38,7%
36 – 71 meses	6	19,4%
72 – 143 meses	7	22,6%
144 – 216 meses	2	6,5%
Total	31	100%

En la Tabla 5 se observa que la confirmación del diagnóstico de la enfermedad en el 100 % de los casos se realizó mediante la prueba de cloros en sudor y solamente en el 6,5 % de los pacientes se efectuó una confirmación genética. Debido a que es una enfermedad genética, se puede realizar una prueba genotípica para determinar el gen afectado ya que existen múltiples mutaciones, pero la accesibilidad se ha visto restringida por el costo de la misma.

Tabla 5: Distribución de pacientes según las pruebas de confirmación realizadas.

(n=31)

Variables	Frecuencia	Porcentaje
Prueba cloros en sudor		
Sí	31	100%
Prueba genotípica		
Sí	2	6,5%
No	29	93,5%
Tipo de Gen		
$\Delta F508$	1	3,2%
Otros	1	3,2%
Ninguno	29	93,5%



En la Tabla 6 se observa que los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística requirieron hospitalizaciones debido a exacerbaciones infecciosas en 45,2 % de los casos, la mayoría de ellos con colonizaciones previas, por lo que demandan tratamiento inmediato intravenoso para preservar la función pulmonar. Durante la estancia hospitalaria permanecen con soporte de oxígeno el 42,9 %, lo que coincide con una mayor estancia hospitalaria.

Tabla 6: Distribución de pacientes según variables de hospitalizaciones en los últimos 12 meses.

Variables	Frecuencia	Porcentaje
Hospitalización últimos 12 meses (n=31)		
Sí	14	45,2%
No	17	54,8%
Días de hospitalización (n=14)		
8 a 15 días	8	57,1%
16 a 30 días	6	42,9%
Requerimiento de oxígeno (n=14)		
Sí	6	42,9%
No	8	57,1%

En la Tabla 7 se analiza el tratamiento que recibieron los pacientes que requirieron hospitalización por un cuadro de exacerbación infecciosa, encontrando que el 100 % recibió antibioticoterapia intravenosa combinada, el 64,2 % recibió aminoglucósido inhalado por ser portadores de *Pseudomona aeruginosa*, continuaron con enzimas pancreáticas y nebulizaciones como es su terapia habitual. .

Tabla 7: Tratamiento recibido durante hospitalización.

Variables	Frecuencia	Porcentaje
Antibióticos Intravenoso (n=14)		
Aminoglucósido y Cefalosporina	14	100 %
Penicilinas	-	-
Macrólidos	-	-
Carbapenems	-	-
Antibiótico Inhalado (n=14)		
Si	9	64,2 %
No	5	35,8 %
Enzimas Pancreáticas (n=14)		
Si	14	100 %
Nebulizaciones con alfadornasa y solución hipertónica (n=14)		
Si	14	100 %

En la Tabla 8 Los enfermos presentan colonización patogénica broncopulmonar en el 51,6 % de los casos, el germen más común es *Pseudomona aeruginosa*, lo cual es importante determinar para considerar agregar al tratamiento base aminoglucósido inhalado. Es muy relevante tener en cuenta que los casos de *Burkholderia cepacia*, aunque tienen menor incidencia, el pronóstico es desfavorable y se encuentra en estadios finales de la enfermedad.

Tabla 8: Distribución de pacientes según la colonización patogénica broncopulmonar y tipo de germen colonizado. (n=31)

Variables	Frecuencia	Porcentaje
Colonización bacteriana		
Sí	16	51,6%
No	15	48,4%
Tipo germen colonizado		
<i>Staphylococcus aureus</i>	2	6,5%
<i>Pseudomona Aeruginosa</i>	11	35,5%
<i>Burkholderia cepacia</i>	3	9,7%
Ninguno	15	48,4%

En la Tabla 9 el 87,1 % de los casos, los pacientes han manifestado tener una adecuada adherencia al tratamiento. Al ser una enfermedad que requiere de tiempo y trabajo en equipo con la familia, los padres necesitan ser responsables con el mismo. En el caso de pacientes que no cumplen, se encuentran en la adolescencia, donde la intervención con el equipo multidisciplinario debe ser estricta.

Tabla 9: Distribución de pacientes según la adherencia al tratamiento.

Adherencia al tratamiento	Frecuencia	Porcentaje
Cumple	27	87,1%
No cumple	4	12,9%
Total	31	100%



CAPÍTULO VI

VI. DISCUSIÓN

En el presente estudio se evidencia que la edad actual de los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística esta entre 72 a 143 meses, correspondiente al grupo etario de escolares en un 48,4 %, coincidiendo con Ortiz y colaboradores que reportan en Asunción – Paraguay la edad actual esta agrupada dentro de la misma categoría en un 58,3 %. Esto junto con un diagnóstico temprano brinda la oportunidad de realizar intervenciones precoces para reducir el daño pulmonar irreversible (39).

El sexo masculino predomina en esta investigación y coincide con el estudio de Fuentes Abreu quién describe en su investigación realizada en Cuba que los hombres representan el 65,2% de la población analizada, en tanto que un estudio anterior en la ciudad de Cuenca se menciona que la población masculina alcanza el 62,5% (40, 41).

Las variables sociodemográficas restantes no presentan un patrón definido por tratarse de una enfermedad genética.

La edad al diagnóstico de los síntomas coincide con los niños de la población cubana en dos reportes (40, 42). También concuerda con el resultado alcanzado por Dyce Gordon y colaboradores en el que el 91,42 % de los pacientes iniciaron la enfermedad durante la lactancia (43). El alto índice de sospecha es relevante para el inicio precoz del tratamiento de esta manera evitar hospitalizaciones y complicaciones de la enfermedad. Este estudio destaca la importancia del manejo de un equipo multidisciplinario de neumología pediátrica pues antes de implementar el mismo, existe un reporte de Cobos y Moscoso en el Hospital Vicente Corral Moscoso, en el cual la edad promedio de diagnóstico fue $14,29 \pm 11,9$ años (41).

Los síntomas respiratorios son siempre los más comunes. En otros reportes incluso se acercan al 100%: Fuentes, Abreu y colaboradores, 93,8 % y Castro, 97,85 %. Sin embargo en otras poblaciones se asocian con bastante incidencia los síntomas



digestivos 62,5 %. Castro menciona que el 84,4 % han presentado infecciones bacterianas oportunistas principalmente por *Pseudomona aeruginosa*, *Haemophilus influenzae* en el 17,8 %. En los niños con progresión de la enfermedad es común la alteración pondo estatural (40, 42).

Aunque en nuestro medio la prueba de cloros en sudor se realiza a todos los enfermos, sería importante definir las mutaciones en el gen que codifica la proteína CFTR. En el caso concreto de este estudio apenas el 6,5 % de los casos fueron detectados por análisis de la mutación del cromosoma coincidiendo con Dyce Gordon y colaboradores, para quienes los cromosomas estudiados en los casos de su análisis portaban la mutación mayor Delta F508 en un 25 % habiendo recibido asesoramiento genético. Incluso se puede confirmar con el estudio realizado en población peruana por Aquino, Protzel y colaboradores en donde el 22,2 % dio positivo en la misma mutación (43, 44).

Los casos de pacientes afectados con la mutación del gen Delta-F508 se asocian con la detección de síntomas graves como insuficiencia pancreática crónica, retardo del crecimiento y desarrollo, así como un importante deterioro de la función respiratoria (45).

Los enfermos con mayor número de hospitalizaciones, estadía y requerimientos de oxígeno son aquellos con colonización patogénica broncopulmonar, el germen que se presenta con mayor frecuencia es *Pseudomona aeruginosa* (40, 42, 46) esta bacteria causa una intensa respuesta inflamatoria del huésped con aumento de secreción mucosa purulenta viscosa que obstruye la vía aérea y conlleva a un daño permanente del tejido pulmonar (47, 48).

Los pacientes que requirieron hospitalización por exacerbaciones agudas de la enfermedad, recibieron antibioticoterapia sistémica combinada en un 100%. No hay datos suficientes para determinar el beneficio de tratamientos específicos, prácticamente se recomienda seleccionar los antibióticos en función de las bacterias identificadas por el cultivo de las secreciones respiratorias (47).



Hasta donde se conoce no se ha reportado la adherencia al tratamiento de estos pacientes. Se considera que en el Hospital Vicente Corral Moscoso en el área de pediatría con un trabajo en equipo conformado por distintos profesionales entre los que tenemos: nutricionista, cardióloga, gastroenterólogo, nefróloga, endocrinóloga, psiquiatra infanto juvenil, neumólogo pediatra. Se ha alcanzado una buena adherencia al tratamiento, con un seguimiento adecuado y así de esta manera mejorar la calidad de vida y supervivencia de los pacientes. Al contrario de lo que informa Corcio y Hernández en población pediátrica en El Salvador donde sólo un 35 % de los padres estaban informados de cómo manejar la enfermedad, el tratamiento y cuidados que se deben tener, aunque luego de haber aplicado una guía de inducción farmacológica este porcentaje ascendió al 95% permitiendo de esta forma aumentar la adherencia y reducir el índice de fracaso terapéutico (49).

Es muy importante tener en cuenta que los tratamientos se encuentran direccionados a disminuir los efectos de la enfermedad, pero el tipo de tratamiento puede llegar a tener un efecto negativo en la calidad de vida del paciente pediátrico así como en su familia, lo que llega a generar el problema de la adherencia, estrés y ansiedad (50).

CAPÍTULO VII

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

VII.I. CONCLUSIONES

- Los pacientes con fibrosis quística que se atienden en el Hospital Vicente Corral Moscoso tienen en su mayoría entre 72 y 143 meses de edad, pertenecen al sexo masculino, residen en la zona urbana y no poseen ningún tipo de seguro de salud.
- Los padres de familia de los menores con fibrosis quística consultan de 1 a 3 médicos antes del diagnóstico, lo que junto a las hospitalizaciones previas, sugiere la pobre sospecha diagnóstica ante esta enfermedad.



- El debut de los síntomas ocurre a edades tempranas de la vida lo cual refuerza la necesidad del diagnóstico precoz para disminuir la progresión y secuelas de la afección.
- Al momento del diagnóstico, en la mayoría de los casos, los síntomas predominantes son los respiratorios como las infecciones a repetición. El examen de cloros en sudor es la piedra angular para confirmar el diagnóstico de la enfermedad, aunque cuando es posible teniendo en cuenta el difícil acceso en nuestro medio, la prueba genotípica confirma la mutación de los genes. El más frecuente de ellos es el Delta-F508.
- Las hospitalizaciones son prolongadas y con requerimientos de oxígeno, fundamentalmente en los niños con colonización bacteriana, en los cuales el germen más frecuente es la *Pseudomona aeruginosa*.
- La adherencia al tratamiento puede ser positiva aunque se necesita mucho esfuerzo, paciencia por los padres y el equipo multidisciplinario, para continuarlo tal como se prescribe. Conforme avanza el crecimiento del niño la intervención debe ser más estricta para lograr resultados efectivos en su aplicación.

VII.II. RECOMENDACIONES

- En la atención primaria en salud, se ha visto pertinente enfatizar la importancia de la sospecha diagnóstica de esta enfermedad caracterizada principalmente por cuadros respiratorios a repetición, pobre ganancia ponderal estatural, para referir a Centros de mayor complejidad donde se puedan realizar las pruebas pertinentes para la detección de la misma.
- En la actualidad tanto el paciente como los familiares y cuidadores, deben tener acceso a un mayor conocimiento sobre los cuidados de esta enfermedad, a la terapia respiratoria y a recibir el apoyo psicosocial por parte de los profesionales médicos, por lo que se recomienda la creación en cada Centro o Subcentro de



salud de grupos de información y ayuda para este tipo de pacientes a fin de mejorar la calidad de vida.

- Se recomienda en forma precisa y concreta, que al tratarse de una enfermedad genética, se incluya de rutina en la prueba de tamizaje neonatal la medición de los niveles de tripsinógeno inmunorreactivo, para diagnóstico precoz y también realizar estudios moleculares a los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística y a los familiares de primer grado con el objetivo de brindar asesoría genética.
- Continuar con los estudios e investigaciones que colaboren a incrementar el conocimiento sobre esta enfermedad: su diagnóstico precoz, el manejo preventivo y oportuno de las complicaciones, en Centros de atención multidisciplinaria especializados para alcanzar un mejor nivel de sobrevivencia.
- Con respecto a los aspectos clínicos y nutricionales, se recomienda que se realicen con regularidad seguimiento con equipo multidisciplinario para un manejo adecuado de la enfermedad englobado en todas las esferas.

CAPÍTULO VIII

VIII. BIBLIOGRAFÍA:

1. Madge S, Bell SC, Burgel P-R, Rijcke K De, Blasi F, Elborn JS. Limitations to providing adult cystic fibrosis care in Europe: Results of a care centre survey. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2016;(citado 14 de junio 2018) 5(2): Disponible en : <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1569199316305586>
- 2.- Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *The Journal of Pediatrics*. 2017; 181S:S4 -15.
- 3.- Bocanegra Amaya C, Bula Muñoz L. Fibrosis Quística Pulmonar, Gástrica y Gastro-Pulmonar en la Actualidad: Una Revisión Sistémica. *Ciencia e Innovación en Salud*. 2015;3(1):1–10
- 4.- Elborn JS. Cystic fibrosis. *The Lancet* (Internet). 2016; (citado 19 de noviembre



2016);(388):2519–2531.Disponible:

[https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(16\)00576-6](https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(16)00576-6)

- 5.- Castilla G, Vigil ME, Valverde ML, Chichón JO. Seguimiento clínico y epidemiológico de pacientes con fibrosis quística atendidos en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. *Fibrosis quística*. 2006;4 (6) 9-15.
- 6.- Ratjen F, Bell SC, Rowe SM, Goss CH, Quittner AL, Bush A. Cystic fibrosis. *Nature Reviews Disease Primers* (Internet), 2015; (citado 14 mayo 2015) 1:15010.Disponible: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=27189798>
- 7.- 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): 2-10.
- 8.- Levy H, Farrell PM. New challenges in the diagnosis and management of cystic fibrosis. *The journal of pediatrics*. 2015;166 (6):1337-1341
- 9.- Ren CL, Borowitz DS, Gonska T, Howenstine MS, Levy H, Massie J, et al. Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator-Related Metabolic Syndrome and Cystic Fibrosis Screen Positive, Inconclusive Diagnosis. *The journal of pediatrics*. 2017; 181S:45-51.
- 10.- Gonzalez M. Evaluación del estado nutricional mediante índices antropométricos y la coexistencia con gérmenes causantes de infección pulmonar, en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística; en el Hospital Eugenio Espejo en la ciudad de Quito en el periodo de octubre 2014 – abril 2015. (Tesis de grado). Quito (Ecuador); 2015.
- 11.- Alvarado J, Acosta L, Carrasquel de LB, Lugo Z. Fibrosis quística: estudio de 41 pacientes Hospital de niños J.M. de los Ríos. 2000: 12 (1): 14 – 18.
- 12.- Arbulú JC. Características topográficas y microbiológicas en niños con fibrosis quística Hospital Edgardo Rebagliati Martins 2017. (Tesis de grado). Lima (Perú); 2018.
- 13.- De Dios Caballero J, del Campo R, Royuela A, Solé A, Máiz L, Oliveira C, Quintana Gallego E, et al. Bronchopulmonary infection-colonization patterns in Spanish cystic fibrosis patients: Results from a national multicenter study. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2016; (citado mayo 2016) 15(3):357–65. Disponible en:



<http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2015.09.004>

- 14.- Esposito S, Colombo C, Tosco A, Montemitro E, Volpi S, Ruggiero L, et al. Streptococcus pneumoniae oropharyngeal colonization in children and adolescents with cystic fibrosis. Journal of Cystic Fibrosis [Internet]. 2016;(citado en julio 2016) 15(3):366–371. Disponible: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2015.05.008>
- 15.- Giangioppo S, Kalaci O, Radhakrishnan A, Fleischer E, Itterman J, Lyttle B, et al. Complementary and alternative medicine use in children with cystic fibrosis. Complemento Ther Clin Pract [Internet]. 2016; (Citado en 15 agosto 2016)25(1):68–74.Disponible: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ctcp.2016.08.006>
- 16.- Ong T, Ramsey BW. Update in Cystic Fibrosis 2014. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine. 2015 ; 192 (6): 669 – 675.
- 17.- García Roldán S; Rodríguez Lugo A; Pérez Lopez M. Plan de cuidados en la Fibrosis Quística. Biblioteca Las casas, (Internet). 2015; (Citado en junio 2015)11(3):3-20.Disponible en: <http://www.index-f.com/lascasas/documentos/lc0850.php>
- 18.- Leeuwen L, Magoffin AK, Fitzgerald DA, Cipolli M, Gaskin KJ. Cholestasis and meconium ileus in infants with cystic fibrosis and their clinical outcomes. Archives of disease in childhood. 2014 ; 99 (5): 443 – 447.
- 19.- Aparicio García F, Barranco Moreno MP, Pellitero Santos A, Rodríguez Corbatón R, Calvo Godoy MC, Fernandez Cuesta AI. Fibrosis quística atípica: la importancia de un diagnóstico precoz. Medicina General y de Familia. 2015; 4 (4): 119-122.
- 20.- Ren CL, Fink AK, Petren K, Borowitz DS, McColley SA, Sanders DB, et al. Outcomes of infants with indeterminate diagnosis detected by cystic fibrosis newborn screening. Pediatrics. 2015; 135 (6): 1386 – 1392.
- 21.- Groves T, Robinson P, Wiley V, Fitzgerald DA. Long-term outcomes of children with intermediate sweat chloride values in infancy. The Journal of Pediatrics. 2015; 166 (6): 1469 – 1474.
- 22.- Levy H, Nugent M, Schneck K, Stachiw-Hietpas D, Laxova A, Lakser O, et al. Refining the continuum of CFTR-associated disorders in the era of newborn



- screening. *Clinical Genetics*. 2016; 89 (5): 539 – 549.
- 23.- Ooi CY, Castellani C, Keenan K, Avolio J, Volpi S, Boland M, et al. Inconclusive diagnosis of cystic fibrosis after newborn screening. *Pediatrics*. 2015; 135 (6): 1377 – 1385.
- 24.- Kharrazi M, Yang J, Bishop T, Lessing S, Young S, Graham S, et al. Newborn Screening for Cystic Fibrosis in California. *Pediatrics*. 2015; 136 (6): 1062 – 1072.
- 25.- Sosnay PR, White TB, Farrell PM, Ren CL, Derichs N, Howenstine MS, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis in Nonscreened Populations. *The Journal of Pediatrics*. 2017; 181S: 52 – 57.
- 26.- Sermet Gaudelous I, Girodon E, Roussel D, Deneuille E, Bui S, Huet F, et al. Measurement of nasal potential difference in young children with an equivocal sweat test following newborn screening for cystic fibrosis. *British Thoracic Society*. 2010; 65(6):539-544.
- 27.- Anstead M, Saiman L, Mayer-Hamblett N, Lands LC, Kloster M, Goss CH, et al. Pulmonary exacerbations in CF patients with early lung disease. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2014; 13 (1): 74 – 79.
- 28.- Rovedder PM, Flores J, Ziegler B, Casarotto F, Jaques P, Barreto SS, et al. Exercise programme in patients with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Respiratory medicine*. 2014 ; 108 (8): 1134 – 1140.
- 29.- Goffard A, Lambert V, Salleron J, Herwegh S, Engelmann I, Pinel C, et al. Virus and cystic fibrosis: rhinoviruses are associated with exacerbations in adult patients. *Journal of clinical virology*. 2014; 60 (2): 147 – 153.
- 30.- American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases; American Academy of Pediatrics Bronchiolitis Guidelines Committee. Updated guidance for palivizumab prophylaxis among infants and young children at increased risk of hospitalization for respiratory syncytial virus infection. *Pediatrics*. Internet. 2014. (Citado en Junio 2015):134(2):415-420. Disponible en: doi: 10.1542/peds.2014-1665.
31. Heltshe SL, Goss CH, Thompson V, Sagel SD, Sanders DB, Marshall BC, et al. Short-term and long-term response to pulmonary exacerbation treatment in cystic fibrosis. *Thorax*. 2015; 71 (3): 223 – 229.



- 32.- Cogen JD, Onchiri F, Emerson J, Gibson RL, Hoffman LR, Nichols DP, et al. Chronic Azithromycin Use in Cystic Fibrosis and Risk of Treatment-Emergent Respiratory Pathogens. *Annals of the American thoracic society*. 2018; 15 (6): 702 – 709.
- 33.- Levine H, Cohen-Cyberknoh M, Klein N, Hoshen M, Mussaffi H, Stafler P, et al. Reversible airway obstruction in cystic fibrosis: Common, but not associated with characteristics of asthma. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2016 ; 15 (5) : 652 – 659.
- 34.- Stanojevic S, McDonald A, Waters V, MacDonald S, Horton E, Tullis E, et al. Effect of pulmonary exacerbations treated with oral antibiotics on clinical outcomes in cystic fibrosis. *Thorax*. 2016; 72 (4): 327 – 332.
- 35.- Crull MR, Ramos KJ, Caldwell E, Mayer-Hamblett N, Aitken ML, Goss CH. Change in *Pseudomonas aeruginosa* prevalence in cystic fibrosis adults over time. *BMC Pulmonary Medicine*. 2016;16(1):176 – 190.
- 36.- Smith S, Rowbotham NJ, Charbek E. Inhaled antibiotics for pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018
37. Li L, Somerset S. Digestive system dysfunction in cystic fibrosis: challenges for nutrition therapy. *Digestive and liver disease*. 2014 ; 46 (10): 865 – 874.
- 38.- Haupt ME, Kwasny MJ, Schechter MS, McColley SA. Pancreatic enzyme replacement therapy dosing and nutritional outcomes in children with cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*. 2014; 164 (5): 1110 – 1115.
- 39.- Ortiz L, Sanabria M, González L, Ascurra M. Caracterización nutricional de niños con fibrosis quística. *Pediatr*. 2017; 44 (3) : 205 : 217.
- 40.- Fuentes G, Abreu G, Pérez A, González J, Portuondo R. Caracterización de la fibrosis quística en el primer año de vida. *Revista Cubana de Pediatría*. Internet. 2014. (Citado 01 de enero 2018):86(4):423-432. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v86n4/ped03414.pdf>
- 41.- Cobos A, Moscoso M. Características de la fibrosis quística en pacientes que acuden al Hospital Vicente Corral Moscoso Cuenca-Ecuador 2014 – 2016. Tesis de Pregrado Médico. Cuenca (Ecuador): Universidad de Cuenca, 2017.
- 42.- Castro M, Factores de riesgo del deterioro nutricional de los niños con fibrosis quística y su morbimortalidad. Hospital Francisco de Icaza Bustamante 2014-



2015. Tesis de grado pediatra. Guayaquil (Ecuador): Universidad de Guayaquil, 2018.
- 43.- Dyce E, Fernández A, Avilés A. Aspectos clínicos y genéticos de la fibrosis quística. *Revista Archivo Médico Camaguey*. 2001;5(1):1 -8.
- 44.- Aquino R, Protzel A, Rivera J, Abarca H, Dueñas M, Nestarez C, et al. Frecuencia de las mutaciones más comunes del gen CFTR en pacientes peruanos con fibrosis quística mediante la técnica ARMS-PCR. *Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública*. (Internet). 2017. (Citado en Junio 2018):34(1):62-69. Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/rins/v34n1/a09v34n1.pdf>
- 45.- Santana Hernández E, Tamayo Chang V, Collazo Mesa T, López Reyes I, Fera Estrada F, Rodríguez Cala F. Clinical and genetic characterization of cystic fibrosis in Holguin province. *Revista Cubana de Pediatría*. (Internet). 2017. (Citado en julio 2018):89(2):1-9. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v89n2/ped04217.pdf>
- 46.- Gale S, Sabillón M, Ortega JC. Caracterización de los pacientes con Fibrosis Quística diagnosticados por cloruros en sudor. *Acta Pediátrica Hondureña*. 2016;6(2):486-492.
- 47.- Cuevas Schacht F, Banegas Matamoros J, Sosa de Martínez C, Coria Jiménez V, Pérez Fernández L, Geronimo Gallegos A, et al. Identificación de *Pseudomonas aeruginosa* en pacientes pediátricos con fibrosis quística. Cultivo de expectoración vs lavado broncoalveolar. *Acta Pediátrica de México*.2001;22(6):419-423.
- 48.- Fielbaum Ó. Manejo actual de la fibrosis quística. *Revista Médica Clínica Las Condes*.2017;28(1):60-71.
- 49.- Corcio López R, Hernández Rivera L. Diseño de una guía de inducción farmacéutica para ser utilizada en el Club de Fibrosis Quística del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom. Tesis pregrado química y farmacia. San Salvador (El Salvador): Universidad de El Salvador, 2015.
- 50.- Illán C, Álvarez M, Martínez M, Pina L, Guillen F, Bernal M, et al.. Cuidados de enfermería y orientación en niños y adolescentes con fibrosis quística: una revisión bibliográfica. *Enfermería docente*. 2014;1(102):67-74.



CAPITULO IX

ANEXOS

IX.I. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES (Anexo N° 1)

VARIABLE	DEFINICION OPERATIVA	DIMENSION	INDICADOR	ESCALA DE MEDICION
Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la fecha del estudio	Meses	Fecha de nacimiento que consta en la cedula de identidad o en la historia clínica	Cuantitativa
Sexo	Condición que distingue al hombre de la mujer en la especie humana	Fenotípica	Rasgos físicos que distingue al hombre de la mujer	Cualitativa Dicotómica: 1.Femenino 2.Masculino
Residencia	Lugar donde habita normalmente el paciente y su familia	Geográfica	Dato proporcionado por el representante legal que consta en la historia clínica	Cualitativa nominal dicotómica: Urbano Rural
Seguro de salud	El seguro de salud es un contrato entre una persona y una compañía de seguros, para brindar el pago de gastos médicos, mediante un aporte mensual.	Salud	Aporte mensual, ya sea a seguro social o algún tipo de seguro privado por parte del representante legal.	Cualitativa nominal IESS Seguro privado ISSFA ISSPOL Ninguno
Edad al diagnóstico:	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta que se realiza el diagnóstico de FQ	Meses	Dato que se obtendrá de la ficha médica, o por medio de entrevista al representante legal	Cuantitativa
Edad al debut de los síntomas:	Edad en que se inician los síntomas de la patología desde el nacimiento.	Meses	Dato que se obtendrá de la ficha médica, o por medio de entrevista al representante legal	Cuantitativa
Número de médicos consultados previo al diagnóstico:	Profesional que practica la medicina y que intenta mantener y recuperar la salud humana mediante el estudio, el diagnóstico y el tratamiento.	Profesional	Todos los médicos consultados, que llegaban a un diagnóstico, pero no fue el verdadero de la patología	Cuantitativa
Numero de hospitalizaciones previas por cuadros	Ingreso hospitalario debido a cuadros respiratorios, para tratamiento y	Salud	Datos referidos por representante legal en entrevista	Cuantitativa



respiratorios:	curación por parte del personal médico.			
Motivo consulta momento de diagnóstico	Razón principal para la concurrencia al servicio de emergencia o consulta externa.	Anamnesis	Respiratorio - Infecciones respiratorias a repetición. -Tos crónica y producción de esputo. -Obstrucción aérea con sibilancias y atrapamiento de aire. -Agrandamiento indoloro de la parte distal de los dedos de las manos. -Presencia de pólipos nasales. Gastrointestinales: -Íleo Meconial. -Síndrome de obstrucción intestinal distal. -Diarreas. -Esteatorrea. -Distensión abdominal. -Ictericia Nutricionales: -Pobre ganancia de peso -Retraso del crecimiento -Edema	Dicotomica: Si No Si No
Diagnóstico	Se basa en criterios clínicos sugestivos, antecedentes familiares y se corrobora con exámenes complementarios.	Laboratorio Genotípica	Cloros en sudor 2 pruebas Presencia de mutación en brazo corto del cromosoma 7. ΔF508 G542X Δ1507 S549N N1303K Otros	Cualitativa Nominal Positivo > 80 mmol Dudoso 60 a 79 Negativo<59 mmol Cualitativa nominal: Si No Si No Si No Si No Si No Si No
Tiempo transcurrido desde el diagnóstico	Comprende el tiempo entre el diagnóstico de la enfermedad, hasta la fecha actual.	Meses	Dato proporcionado por el representante legal que consta en la historia clínica	Cuantitativa continuo
Hospitalizaciones durante este	Internar a un enfermo en un	Numero de hospitalizaciones	Dato proporcionado por el representante	Cuantitativa continua



último año (Exacerbación)	hospital por exacerbaciones de su patología de base.		legal o que consta en la historia clínica	
Estancia Hospitalaria	Es el tiempo en días en el que un paciente permanece en el hospital a causa de su enfermedad.	Días	Revisión de historia clínica	Cuantitativa continua
Requerimiento de oxígeno suplementario	Necesidad de administración de oxígeno a pacientes con problemas respiratorios,	Días	Revisión de historia clínica	Cuantitativa continua
Tratamiento	Son las medidas terapéuticas encaminadas para aliviar o curar una enfermedad	Tipo de tratamiento	1.Antibioticoterapia IV - Aminoglucósidos - Cefalosporinas - Penicilinas - Macrólidos - Carbapenems 2.Antibioticoterapia inhalada - Aminoglucósidos 3. Anti fúngicos 4.Enzimas pancreáticas 5. Vitaminas 6. Corticoides 7. Broncodilatadores 8. Alfadornasa 9.Solución hipertónica	Cualitativo dicotómica Si No Si No
Colonización patogénica broncopulmonar	Es el sobre crecimiento de determinadas bacterias que acceder al tracto respiratorio inferior, capaces de provocar un deterioro progresivo de la función pulmonar	Tipo de microorganismos	Dato evidenciado en Resultados de cultivos de esputo	Dicotómica: 1. Negativo 2. Positivo En caso de ser positivo: 1.Staphylococcus aureus 2.Pseudomonas Aeruginosa 3.Burkholderia cepacia 4.Achromobacterxylosoxy dans 5.Stenotrophomonas maltophilia 6. Otros
Grado de adherencia al tratamiento	Grado en que el paciente sigue lo indicado por el profesional sanitario	Cumplimiento de las indicaciones del personal sanitario	Dato recogido en el formulario autoadministrado por el padre / madre. Validado mediante el formulario de Test de Morisky-Green	Cualitativa Nominal: Adecuado Inadecuado



IX.II. CONSENTIMIENTO INFORMADO (Anexo N° 2)

Sr/a Padre/Madre de familia, o representante legal:

Yo, Karen Peñafiel V., Médico, estudiante del posgrado de pediatría, me encuentro realizando un trabajo de investigación titulado: **“PERFIL EPIDEMIOLÓGICO CLÍNICO DE PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA ATENDIDOS EN EL AREA DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL VICENTE CORRAL MOSCOSO EN EL PERIODO DE ENERO – DICIEMBRE 2017”**.

La investigación se centra en la obtención de datos concernientes a Fibrosis Quística por lo que su colaboración es muy importante.

Para llevar a cabo esta investigación, los procedimientos a seguir serán la revisión de la historia clínica y un examen médico adicional a su representado/a, para recopilar información, además de proceder a una entrevista con usted. La entrevista engloba datos característicos de la enfermedad tales como: Edad de diagnóstico, sintomatología previa al diagnóstico, estado nutricional, exámenes complementarios realizados, tratamiento recibido, ingresos por exacerbaciones infecciosas, colonización broncopulmonar mediante cultivos de esputo, adherencia al tratamiento, verificar si acude a seguimiento por consulta externa.

Su participación en el estudio es muy valiosa y voluntaria, no hay costo de ningún tipo, tampoco usted recibirá una remuneración monetaria al participar en el mismo, y puede retirarse del estudio cuando lo disponga.

Esta información será recogida por un cuestionario previamente diseñado por el autor, la misma que será utilizada únicamente con fines científicos guardando confidencialidad de los datos individuales, el beneficio científico obtenido será el conocimiento de datos clínicos y epidemiológicos que nos permitirán conocer la realidad de la fibrosis quística en la edad pediátrica en nuestra población.

Yo.....madre/padre
o representante legal del niño/a
.....he leído y
entendido la información expuesta, y por tanto acepto libremente y sin ninguna presión
a la participación de mi hijo en la presente investigación.



Firma:.....

CI:.....

Nombre y Firma de la Investigadora

IX.III. ASENTIMIENTO INFORMADO (Anexo N° 3)

Hola mi nombre es Karen Peñafiel y trabajo en el Departamento de pediatría del Hospital Vicente Corral Moscoso. Actualmente se está realizando un estudio para conocer acerca de **“PERFIL EPIDEMIOLÓGICO CLÍNICO DE PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA ATENDIDOS EN EL AREA DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL VICENTE CORRAL MOSCOSO EN EL PERIODO DE ENERO – DICIEMBRE 2017** y para ello queremos pedirte que nos apoyes.

Tu participación en el estudio consistiría en una entrevista que engloba datos característicos de la enfermedad tales como: Edad de diagnóstico, sintomatología previa al diagnóstico, estado nutricional, exámenes complementarios realizados, tratamiento recibido, ingresos por exacerbaciones infecciosas, colonización broncopulmonar mediante cultivos de esputo, adherencia al tratamiento, verificar si acude a seguimiento por consulta externa.

Tu participación en el estudio es voluntaria, es decir, aun cuando tus papá o mamá hayan dicho que puedes participar, si tú no quieres hacerlo puedes decir que no. Es tu decisión si participas o no en el estudio. También es importante que sepas que si en un momento dado ya no quieres continuar en el estudio, no habrá ningún problema, o si no quieres responder a alguna pregunta en particular, tampoco habrá problema. Esta información será confidencial. Esto quiere decir que no diremos a nadie tus respuestas, sólo lo sabrán las personas que forman parte del equipo de este estudio.

Si aceptas participar, te pido que por favor pongas una (✓) en el cuadrito de abajo que dice “Sí quiero participar” y escribe tu nombre.

Si no quieres participar, no pongas ninguna (✓), ni escribas tu nombre.

Sí quiero participar

Nombre: _____



IX.IV. FORMULARIO DE RECOLECCIÓN DE DATOS (Anexo N° 4)

**UNIVERSIDAD DE CUENCA
POSTGRADO DE PEDIATRIA**

“Perfil epidemiológico clínico de pacientes con fibrosis quística atendidos en el área de neumología pediátrica del Hospital Vicente Corral Moscoso en el periodo de enero - diciembre 2017”

a) Datos de identificación

Nombre: __

Fecha de Nacimiento: __

Dirección: __

Telefono: __

b) Características Socio demográficas:

Edad: años meses

Sexo: Femenino Masculino

Residencia: Urbano Rural

Seguro de salud: IESS ISSPOL ISSFA
 Seguro privado Ninguno

c) Características de la enfermedad:

Edad de diagnóstico: años meses

Edad de debut de los síntomas: años meses



Número de médicos consultados previo al diagnóstico:

Número de hospitalizaciones previas con cuadros respiratorios antes del diagnóstico:

Cual fue el motivo de consulta al momento del diagnóstico de la enfermedad:

Respiratorio

- Infecciones respiratorias a repetición si____ no____
- Tos crónica y producción de esputo si____ no____
- Obstrucción aérea con sibilancias y atrapamiento de aire si____ no____
- Agrandamiento indoloro de la parte distal de los dedos de las manos si____ no____
- Presencia de pólipos nasales si____ no____

Gastrointestinales:

- Íleo Meconial si____ no____
- Síndrome de obstrucción intestinal distal si____ no____
- Diarreas si____ no____
- Esteatorrea (Aumento del contenido de grasa, caracterizado por la presencia de gotas aceitosas, voluminosas y malolientes, que a menudo flotan y son difíciles de limpiar) si____ no____
- Distensión abdominal si____ no____
- Ictericia si____ no____

Nutricionales:

- Pobre ganancia de peso si____ no____
- Retraso del crecimiento si____ no____
- Edema si____ no____



Otros: (Escriba cuales)

- -

Mediante que exámenes complementarios llegaron al diagnóstico de la enfermedad:

Prueba de Cloros en Sudor 2 pruebas:

Si _____ No _____.

Valor:

Prueba Genotípica:

Si_ (Si la respuesta es si marque cual) No _____.

Δ F508	G542X	Δ 1507
S549N	N1303K	Otros_

Cuanto tiempo ha transcurrido desde el diagnóstico de la enfermedad:

Se ha hospitalizado durante estos últimos doce meses:

Si _____ No _____.

Si la respuesta es **SI**, continuar respondiendo las siguientes preguntas, caso contrario pasar al siguiente ítem.

Cuántas veces ha requerido ser hospitalizado durante estos últimos 12 meses?_

Cuántos días estuvo hospitalizado?_____.

Durante su hospitalización tuvo requerimiento de oxígeno:

Si_ ¿Cuántos días? No _____.

Qué tipo de tratamiento recibió durante su hospitalización:

1. Antibioticoterapia Vía Venosa 2. Antibioticoterapia inhalada



- Aminoglicosidos
- Cefalosporinas
- Penicilinas
- Macrolidos
- Carbapenems

- Aminoglicosidos

3. Antifúngicos

4. Enzimas pancreáticas

5. Vitaminas

6. Corticoides

7. Broncodilatadores

8. Alfadornasa

9. Solución hipertónica

Los últimos 3 cultivos de esputo, reportan colonización de alguna bacteria:

Si _____ ¿Cuál?

No _____.

1. Staphylococcus aureus

2. Pseudomonas Aeruginosa

3. Burkholderiacepacia

4. Achromobacterxylosoxydans

5. Stenotrophomonasmaltophilia

6. Otro

Estado Nutricional:

Peso:

Talla:

IMC:

Grado de Adherencia al Tratamiento:

1. ¿Se olvida alguna vez de tomar los medicamentos? si _____ no _____

2. ¿Toma los medicamentos a las horas indicadas? si _____

no _____

3. Cuando se encuentra bien, ¿deja alguna vez de tomarlos? si _____ no _____

4. Si alguna vez le sientan mal, ¿deja de tomar la medicación? si _____ no _____



IX. V. CRONOGRAMA (Anexo N° 5)

ACTIVIDADES	TIEMPO EN MESES																	
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
	J	A	S	O	N	D	E	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D
Elaboración de protocolo	x																	
Revisión y aprobación del protocolo		x																
Construcción y revisión de instrumentos			x															
Recolección de datos				x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x			
Análisis estadístico																x		
Elaboración y revisión del informe final																	x	
Presentación de informe final																		x

XI. VI. PRESUPUESTO (Anexo N° 6)

Descripción	Costo unitario	numero	Costo total
Resma de papel A4	5,00	2000	20,00
Copias	0,02	1000	20,00
CD regrabable	1,50	4	6,00
Computadora portátil HP	800	1	800,00
Impresora EPSON	500	1	500,00



520			
Memoria USB HP 8 GB	20	1	20,00
Tinta para impresora	45	1	45,00
Carpetas	0,50	10	5,00
Internet	25	12	300,00
Luz eléctrica	15	12	180,00
Telefonía	30	12	360,00
Transporte	70	12	840,00
TOTAL			3096,00