

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

LICENCIATURA EN NUTRICIÓN

DEPARTAMENTO DE EVALUACIÓN PROFESIONAL



“MANEJO NUTRICIONAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA EN EL PACIENTE
PEDIÁTRICO”
REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA

TESINA

PARA OBTENER EL TÍTULO DE :LICENCIADO EN NUTRICIÓN

PRESENTA:

P.L.N. DANIELA PAVÓN MÁRQUEZ

DIRECTOR DE TESINA:

M.A.S.S. CARMEN JUÁREZ GONZÁLEZ

REVISORES:

M.C. CRUZ GUILLERMO FERREYRA RUBIO
E.EN PED. MIGUEL ÁNGEL ARRIAGA CONTRERAS

TOLUCA, ESTADO DE MÉXICO, 2014

**“MANEJO NUTRICIONAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA EN EL PACIENTE
PEDIÁTRICO”**

REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA.

ÍNDICE

| | |
|---|----|
| I.- ANTECEDENTES..... | 5 |
| I.1. Historia de la Fibrosis Quística (FQ) | 5 |
| I.2. Definición de FQ. | 7 |
| I.3. Características Clínico-epidemiológicas de la FQ..... | 8 |
| I.4. Fisiopatología General..... | 8 |
| I.5. Genética de la FQ..... | 9 |
| I.6. Criterios y métodos diagnósticos de la FQ..... | 11 |
| I.7. Manifestaciones digestivas de la FQ..... | 13 |
| I.8. Nutrición y Fibrosis Quística..... | 15 |
| I.9. Requerimientos Nutrimientales..... | 26 |
| I.10. Insuficiencia Pancreática y Enzimas Pancreáticas..... | 32 |
| I.11. Aspectos endocrinológicos de la FQ..... | 35 |
| II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA..... | 38 |
| III. JUSTIFICACIÓN..... | 40 |
| IV. OBJETIVOS..... | 42 |
| V. MÉTODO..... | 43 |
| VI. DISEÑO DEL ESTUDIO..... | 47 |
| VII. RESULTADOS..... | 78 |
| VIII. CONCLUSIONES..... | 84 |
| IX. IMPLICACIONES ÉTICAS..... | 94 |

| | |
|-----------------------|-----|
| XI. BIBLIOGRAFÍA..... | 95 |
| XII. ANEXO..... | 102 |

I. ANTECEDENTES

I.1 HISTORIA DE LA FIBROSIS QUÍSTICA

“Ay, de aquel niño que al ser besado en la frente sabe salado. Él está embrujado y pronto debe morir”; esta frase del folklore irlandés del siglo XV, atribuía el sabor salado del sudor a una brujería. ⁽¹⁾

En 1595 Peter Pauwl realizó la autopsia de una niña de 11 años que estaba muy delgada debido a un ascenso y descenso de la temperatura, escalofríos, debilitamiento general, diarrea, entre otros síntomas⁽²⁾ que cursaba con pericarditis; un síndrome clínico debido a una inflamación del pericardio que se caracteriza por dolor torácico, roce pericárdico y alteraciones electrocardiográficas evolutivas⁽³⁾. En el informe anotó: “Se suponía que la niña estaba hechizada... la niña estaba muy flaca, el páncreas estaba abultado, cirroso y de color blanco brillante”. ⁽¹⁾

En 1606, un profesor español de nombre Alonso, cuyo apellido se desconoce, menciona: “Una señora honorable, dice que conoce a la gente embrujada, si al rascarles la frente, uno nota después un sabor salado en los dedos”. Han existido antiguas historias, donde el exceso de sal en la frente de los niños era síntoma de hechizo, encantos, magia, posesión demoniaca, en varios pueblos de Europa. ⁽¹⁾

En 1905 Karl Landsteiner describe la asociación entre meconio espeso en un recién nacido y fibrosis del páncreas. En 1936 Guido Fanconi fue el primero en usar el término “Fibrosis Quística”. ⁽¹⁾

En 1938, Dorothy Andersen realizó la primera descripción clínica de FQ, incluyendo la asociación con íleo meconial ⁽⁴⁾ que es un tipo de obstrucción

intestinal que ocurre en el recién nacido y que se debe a la presencia de un meconio espeso en el interior del intestino. ⁽⁵⁾

En 1943, Sidney Farber reconoce a la FQ, como una enfermedad sistémica y acuña el término “mucoviscidosis”, término del latín *mucus*: “moco” y *viscōsus*: “pegajoso”. ⁽⁶⁾ En 1945 Andersen y Hodges, concluyen que la FQ se hereda en forma autosómica recesiva. ⁽⁷⁾

En 1953 di Sant´ Agnese, reportó que los niveles de sodio y cloro en el sudor se encontraban elevados en individuos con FQ. ⁽⁴⁾ En 1958 Shwuacman y Kulckycki, publican una revisión con 105 pacientes, la más grande hasta la fecha. ⁽¹⁾

En 1959 Gibson y Cooke, describieron la prueba de inducción del sudor como el método estándar para el diagnóstico de FQ. ⁽⁴⁾

La década de los 1950’s se caracterizó por el desarrollo de centros dedicados al estudio y manejo de la FQ, en Europa y Norteamérica. En 1955 se creó la US National CF Research Foundation (Posteriormente CF Foundation) y en 1965 se forma en Paris la CF International Association. ⁽¹⁾

En los 60’s, la perspectiva para los afectados continuaba siendo terrible, la mayoría moría durante la niñez tras años de sufrimiento. En 1976, Mitchell- Hegg reportó los primeros 45 pacientes mayores de 12 años en Londres. En 1983, Paul Quinton, portador de FQ, publica la impermeabilidad al cloro; un paso decisivo en la comprensión del defecto básico. ⁽¹⁾

En México, hasta antes de 1980, se consideraba una enfermedad inexistente o muy poco frecuente. En 1980, López Corella, reportó 32 casos de FQ en 3 260 autopsias en niños mexicanos. Únicamente 7 de dichos casos se diagnosticaron en vida. ⁽¹⁾

En 1989, se describió el perfil clínico. El grupo Lap- Chee Tsui, identifica el gen de la FQ, en el brazo largo del cromosoma 7 y a la proteína para la cual codifica “Proteína Reguladora de la conductancia transmembranal de la FQ (CFTR, por sus siglas en inglés). Desde entonces se han identificado más de 1,600 mutaciones, siendo la más frecuente la DF508. ⁽¹⁾

La FQ cuando fue inicialmente descrita, como una enfermedad rara e invariablemente fatal en el curso de la infancia. En México y Latinoamérica, las expectativas de supervivencia a inicio de los 90’s alcanzaban los 9 años en promedio. Hoy en día la supervivencia promedio del paciente con FQ en México es de 211.0 meses;(*Archivos de la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística*). ⁽⁴⁾ por lo que el objetivo del presente trabajo de investigación es hacer una determinación de los aspectos nutrimentales en los que se basa el tratamiento y determinar el mejor manejo para los pacientes con Fibrosis Quística. ⁽¹⁾

I.2. DEFINICIÓN

La Fibrosis Quística (FQ), es una enfermedad de tipo autosómica recesiva en donde ocurren mutaciones genéticas. Es la más frecuente y amenaza la vida de los caucásicos o de raza blanca. ⁽⁴⁾

Es causada por un defecto en el gen CFTR en el brazo largo del cromosoma 7; en donde se codifica un canal de cloro. Esta proteína trabajando de forma disfuncional afecta el transporte epitelial de iones y agua en diversos órganos incluyendo glándulas respiratorias, gastrointestinales, hepatobiliares, reproductivas y sudoríparas. ⁽⁸⁾

I.3. CARACTERÍSTICAS CLINICOEPIDEMIOLÓGICAS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA

La fibrosis quística o mucoviscidosis es caracterizada por el espesamiento de las secreciones debido al transporte anormal de iones de las células epiteliales. ⁽¹³⁾

Presenta una incidencia diferente en dependencia de los países y las razas.

Ocurre en aproximadamente en 1 en 3500 nacidos vivos, comparado con 1 en cada 15 000 nacimientos y 1 en 31 0000 nacimientos de afroamericanos y asiáticos respectivamente. ⁽¹⁴⁾

En estados Unidos existen cerca de 30 000 personas con FQ, cuya expectativa de vida es de 32.9 años. Alrededor de 40% de los pacientes registrados en Cystic Fibrosis Foundation tiene más de 18 años de edad. ⁽¹⁴⁾

En comparación con México y Latinoamérica, la supervivencia promedio del paciente con FQ en México es de 17 a 18 años. ⁽¹⁾

I.4. FISIOPATOLOGÍA GENERAL

La proteína CFTR es responsable de las vías de transporte de iones de cloro en las células epiteliales. Esta proteína se localiza en células epiteliales de las vías aéreas, glándulas submucosas del tracto gastrointestinal, hígado, vesícula biliar y páncreas. ⁽⁹⁾

La alteración de la proteína CFTR impide que pueda realizar su acción de transporte y el resultado final de las mutaciones detectadas que alteran la función permite que se desarrolle la historia natural de la enfermedad, afectando glándulas sudoríparas, aparato respiratorio, páncreas, aparato genital masculino y sistema hepatobiliar. ⁽⁹⁾

I.5. GENÉTICA DE LA FQ

Se trata de un trastorno autosómico recesivo limitante. La mutación se localiza en el brazo largo del cromosoma 7. Este gen codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembranal (CFTR) que interviene en la producción de sudor.⁽¹⁰⁾

El RTFQ está caracterizado como regulador central de transporte de agua y sal a través de diversos epitelios. En la FQ esta proteína funciona al mínimo o no funciona.⁽¹⁰⁾

La primera mutación encontrada fue la F508, presente en alrededor del 75% de la Población caucásica y se han descrito más de 1500 mutaciones de mayor o menor severidad.⁽¹¹⁾

Para la mayoría de las mutaciones hay suficientes pacientes como para realizar análisis de su efecto patogénico sobre la función de la proteína.⁽¹²⁾

Los efectos de las mutaciones se han clasificado en 5 grandes grupos:

- Mutaciones de Clase I: por no producción de la proteína CFTR (la más común: G542X)
- Mutaciones de Clase II: por procesamiento defectuoso de la proteína (DF508, NN1303K)
- Mutaciones de Clase III: por regulación defectuosa del canal de cloro (G551D).
- Mutaciones de Clase IV: por Transporte defectuoso de la corriente de Cl⁻ (R117H, R334W)
- Mutaciones de Clase V: por Reducción de la síntesis de ARNm.⁽¹⁰⁾

La localización de la mutación en el cromosoma 7, se ilustra en la siguiente figura:

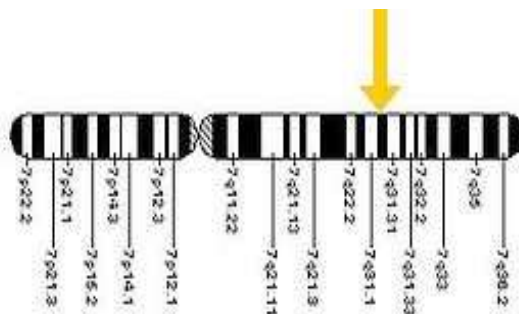


Figura 1. Localización de la mutación en el cromosoma 7.

Tomada de: "Herencia Recesiva". Documento Informativo para pacientes. Disponible en:
<http://gtcsqp.files.wordpress.com/2012/04/recesivo.pdf>

La incidencia de las diferentes mutaciones varía según la etnia y por lo tanto la presentación clínica. ⁽¹¹⁾

En la siguiente tabla se describe la probabilidad y riesgo de portación de la enfermedad con respecto a la raza:

Tabla 1. Riesgo y probabilidad de portación de FQ sujeto a la raza:

| Raza | Riesgo portación | Probabilidad Portación |
|------------------------|------------------|------------------------|
| Caucásicos | 1/25 | 4.0% |
| Judío Ashkenazi | 1/29 | 3.4% |
| Hispanos | 1/57 | 4.3% |
| Afro- americano | 1/65 | 1.5% |
| Asiático | 1/50 | 0.7% |

Tomada de: Lergo Isabel, et. al. "Fibrosis Quística", Revista Pediátrica Electrónica. Artículos Originales. Vol. 6, 2009:3-10.

La presentación del fenotipo depende del genotipo, combinación de mutaciones, además de la influencia del medio ambiente genético del individuo y de su medio ambiente externo. ⁽¹¹⁾

I.6. CRITERIOS Y MÉTODOS DIAGNÓSTICOS DE LA FQ

La fibrosis quística (FQ) es una de las enfermedades genéticas mortales más frecuentes. ⁽¹⁵⁾

Su diagnóstico se ha basado en la identificación de por lo menos 2 a 3 determinaciones positivas de electrólitos en sudor, con al menos uno de los siguientes criterios clínicos:

- íleo meconial
- historia familiar de FQ
- insuficiencia pancreática exocrina
- enfermedad pulmonar crónica
- azoospermia obstructiva
- síndrome de pérdida de sal ⁽¹⁶⁾

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

-PRUEBA DE SUDOR: La gran mayoría de los niños con FQ son diagnosticados mediante una prueba de sudor ⁽¹⁶⁾ que es la principal herramienta para el adecuado diagnóstico de la FQ desde la publicación de Gibson y Cooke ⁽¹⁵⁾ que es el método con mayor reproductibilidad y especificidad. ⁽¹⁶⁾

Consta de tres etapas: estimular la sudoración, recoger el sudor y por último, determinar la concentración de electrólitos. ⁽¹⁶⁾

El resultado de la prueba se considera:

- *Positivo* valores >60 mEq/l de Cl⁻
- *Negativo* valores <50 mEq/l de Cl⁻
- *Dudoso* valores entre 50 y 60 mEq/l de Cl⁻ ⁽¹⁵⁾

Sin embargo, la prueba de sudor dejó de ser la norma de oro para excluir el diagnóstico de FQ, debido a la implementación de pruebas genéticas. ⁽¹⁶⁾

La prevención de la FQ es factible mediante la identificación de portadores, el diagnóstico prenatal y más recientemente el diagnóstico pre-implantacional. ⁽¹⁵⁾

-DIAGNÓSTICO BASADO EN ASPECTOS CLÍNICOS: la presentación clínica se manifiesta habitualmente con insuficiencia pancreática exocrina y trastornos respiratorios, los cuales van a condicionar el pronóstico y evolución de la enfermedad. ⁽¹⁶⁾

Aproximadamente entre 50% y 75% de los casos de FQ se diagnostican en los primeros años de vida. La mayoría de los pacientes con la forma clínica clásica de presentación de la enfermedad. ⁽¹⁶⁾

La afección pulmonar, que constituye la causa más frecuente de mortalidad en estos enfermos, presenta una gran heterogeneidad, tanto en la edad de comienzo, como en el curso evolutivo. ⁽¹⁶⁾

Ya a partir de la adolescencia y en la edad adulta, la enfermedad pulmonar crónica, con infecciones pulmonares severas, y la participación de otros órganos digestivos va a marcar el pronóstico de la enfermedad. ⁽¹⁶⁾

I.7. MANIFESTACIONES DIGESTIVAS DE LA FQ

Los problemas de transporte epitelial se asocian a espesamiento de las secreciones, obstrucción en el tracto respiratorio, conductos pancreáticos, árbol biliar e intestino, falta de reabsorción de cloro en los conductos sudoríparos, y la producción de sudor con elevado contenido en cloro. ⁽¹⁷⁾

La fibrosis quística puede cursar con un amplio espectro de manifestaciones clínicas intestinales, hepáticas y pancreáticas. ⁽¹⁸⁾

Afectación pancreática

- **Insuficiencia pancreática exocrina. (IPE):** Da lugar a la malabsorción de la grasa, proteína y otros nutrimentos de la dieta. Los pacientes presentan distensión abdominal y heces pálidas y grasientas (esteatorrea), manifestaciones clínicas por malnutrición y/o por déficit de vitaminas liposolubles, ascitis, edema o prolapso rectal. ⁽¹⁸⁾
- **Afectación de la función endocrina del páncreas:** La alteración del metabolismo hidrocarbonado es una complicación evolutiva y tardía en los pacientes con FQ y su máxima expresión es la diabetes relacionada con la FQ (DRFQ). ⁽¹⁸⁾
- **Afectación hepática:** Anatomopatológicamente, se han descrito tres formas de enfermedad hepática: la hepatoesteatosis, la fibrosis/cirrosis biliar focal (CBF) y la cirrosis biliar multifocal (CBM) con o sin hipertensión portal. ⁽¹⁸⁾
- **Colestasis neonatal:** se resuelve de forma espontánea, y no necesariamente existe progresión a las formas de afectación hepática relacionadas con la FQ. ⁽¹⁸⁾

Afectación digestiva

- **Reflujo gastroesofágico (ERGE):** Se asocia con esofagitis y su principal condicionante es la severidad de la afectación pulmonar. ⁽¹⁸⁾
- **Íleo meconial (IM):** cuadro de obstrucción íleal distal debido a la acumulación de meconio espeso en dicha región. ⁽¹⁸⁾
- **Síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID):** Se trata de una forma crónica y recurrente de obstrucción intestinal parcial por la impactación de material fecal viscosa en íleo distal y ciego. ⁽¹⁸⁾
- **Estreñimiento:** Ocurre habitualmente en pacientes mayores, en los que es más frecuente que el SOID, aunque puede presentarse conjuntamente. ⁽¹⁷⁾
- **Colonopatía fibrosante:** fibrosis intramural no inflamatoria con afectación del colon proximal, se relacionó con el uso de enzimas pancreáticas a dosis superiores a 10.000U lipasa/kg peso/día. ⁽¹⁸⁾ La aparición de esta patología ha obligado a recomendar que la dosis de ésta no sea superior a 6.000 U lipasa por kilogramo de peso corporal. ⁽¹⁷⁾
- **Prolapso rectal:** Las heces voluminosas y frecuentes, la desnutrición y el aumento de presión intra-abdominal secundaria a la patología respiratoria facilitan su aparición. ⁽¹⁸⁾
- **Síndrome de sobre-crecimiento bacteriano (SSB):** es una condición en la que ocurre un desequilibrio en la proporción fisiológica de bacterias intestinales. ⁽¹⁸⁾
- **Apendicitis:** La obstrucción del apéndice por impactación de moco puede dar lugar a absceso apendicular y perforación del mismo. ⁽¹⁷⁾

I.8 NUTRICIÓN Y FIBROSIS QUÍSTICA

La nutrición en la FQ, juega un papel fundamental en el pronóstico de la enfermedad.⁽¹⁹⁾ Empieza al nacimiento y continúa a lo largo de la vida. La mala digestión y la malabsorción llevan a los pacientes con FQ a una escasa nutrición⁽²⁰⁾ la cual incide en la mortalidad y en la función pulmonar de pacientes pediátricos con FQ.⁽²¹⁾

La nutrición es un componente en Fibrosis Quística, (FQ) que se encuentra directamente asociada con la afección pulmonar y la supervivencia.⁽²¹⁾

Los niños con FQ pueden y deben crecer a una velocidad normal para su edad, por lo que el retraso en el crecimiento es un indicador de supervivencia. El patrón de crecimiento temprano, depende de la edad en la que se diagnostica la enfermedad; a más temprana la edad de diagnóstico mejor patrón de crecimiento.⁽²²⁾

Los objetivos de la intervención nutricional pueden concretarse en:

- Conseguir un crecimiento y desarrollo adecuados a la edad.⁽¹⁹⁾
- Mejorar o mantener la función pulmonar.
- Disminuir el proceso infeccioso crónico y el control de la inflamación, estimulando la respuesta inmune y reforzando la masa muscular.
- Detectar de manera oportuna y temprana situaciones de detención nutricional para prevenir futuras complicaciones.
- Los lactantes deben ser monitoreados médica y nutricionalmente cada dos a cuatro semanas.
- Los niños mayores de dos años, deben ser monitoreados cada cuatro a seis semanas.⁽²²⁾

- FUNCION DEL NUTRIÓLOGO EN EL SOPORTE NUTRICIONAL DEL PACIENTE CON FQ

El nutriólogo deberá identificar el estado nutricional de cada individuo, llevar a cabo el diagnóstico nutricional y determinar el tipo de intervención nutricional que más convenga a cada paciente en particular, debe explicar al paciente los principios del manejo, llevar a cabo una valoración inicial y valoraciones posteriores para vigilar el apego a sus indicaciones, buscar datos de deficiencias nutrimentales y adecuar el plan nutricional de forma pertinente a cada caso. ⁽²²⁾

- INTERVENCIÓN NUTRICIONAL

Actualmente se encuentran descritas técnicas antropométricas para la evaluación nutricional del paciente con FQ. ⁽²²⁾ La valoración debe incluir los siguientes aspectos:

- **Anamnesis:** deberá incluir las incidencias ocurridas durante el control anterior, evaluación del cumplimiento del tratamiento y de las recomendaciones dietéticas prescritas, apetito y problemas digestivos.
- **Evaluación de la ingesta:** mediante la historia dietética incluye alimentos y cantidades habituales consumidos en cada una de las comidas del día, así como la frecuencia de consumo de los principales grupos de alimentos y alternativas empleadas para mejorar la densidad energética.
- **Encuestas de registro dietético:** recuento de 24 horas, que consiste en enlistar todos los alimentos consumidos el día anterior con aproximación en las cantidades. También deben incluirse los suplementos ingeridos por los pacientes. Estos datos son útiles para corregir hábitos inadecuados y realizar un cálculo aproximado del consumo energético del paciente. ⁽¹⁹⁾

- **Exploración clínica:** se realiza con el niño desnudo, si es lactante, o en ropa interior en niños mayores; se valorará el aspecto general, se buscarán signos de desnutrición (fusión del panículo adiposo y masa muscular) y carencias específicas, además de otras consecuencias morfológicas de la enfermedad, como deformidad torácica, acropaquias, hepatomegalias, por mencionar algunas. ⁽¹⁹⁾

- DEFICIENCIAS VITAMÍNICAS Y SUS MANIFESTACIONES

Las deficiencias nutricionales están presentes desde los primeros años de vida en pacientes que son diagnosticados con FQ. ⁽²³⁾

Algunas manifestaciones de dichas deficiencias vitamínicas se describen en las tablas 2 y 3 a continuación:

Tabla 2. VITAMINAS LIPOSOLUBLES

| Vitamina | Función | Deficiencia | Fuentes dietéticas |
|----------|---|---|---|
| A | Interviene en la percepción visual. Necesaria para el mantenimiento de los tejidos epiteliales. | Xeroftalmia 1 Ceguera nocturna Ceguera permanente | Vegetales verdes Legumbres frescas |
| D | Estimula la absorción intestinal de Ca. Condiciona el depósito de Ca y P en los huesos | Niños: raquitismo 2 Adultos: osteomalacia 3 | Leche Huevos Mantequilla |
| E | Impide la auto oxidación de los ácidos grasos insaturados Impide el deterioro de las membranas celulares | Posiblemente anemia | Vegetales verdes Semillas Margarina Queso |
| K | Interviene en la síntesis de protrombina (coagulación) | Hemorragias | Vegetales verdes Tomates Aceites vegetales Hígado de cerdo |

Tomado de: "Vitaminas". Disponible en: <http://www.bioygeo.info/pdf/Vitaminas.pdf>, 2012.

Tabla 3.VITAMINAS HIDROSOLUBLES

| Vitamina | Función | Deficiencia | Fuentes dietéticas |
|--------------------------|--|-------------------------------------|---|
| C | Antioxidante Importante para la síntesis de colágeno | Escorbuto | Frutos secos Verduras frescas |
| B1 (Tiamina) | Coenzima que interviene en las reacciones de transferencia de grupos aldehído de dos carbonos. | Beriberi | Levaduras, germen y salvado de arroz, hígado Carnes |
| B2 (Rivoflavina) | Constituyente de los coenzimas FMN y FAD que intervienen en el metabolismo energético como transportadores de H ⁺ y electrones | Lesiones en la piel, boca y ojos | Leche Queso Huevos |
| B6 (Piridoxina) | Coenzima que interviene en las desaminaciones. Relacionada con el metabolismo de las proteínas. | Anemias Alteraciones nerviosas | Levaduras Verduras frescas Leche Carne Huevos |
| Niacina | Forma parte de las coenzimas NAD y NADP que intervienen en las transferencias de H ⁺ y electrones en el metabolismo energético. | Pelagra | Trigo integral Levadura de cerveza Verduras Hígado |
| Acido pantoténico | Constituyente del coenzima A que interviene en el metabolismo energético transportando grupos acilo. | Es rara su deficiencia en el hombre | |
| H (Biotina) | Coenzima que interviene en la transferencia de grupos carboxilo. | Anemia Trastornos musculares | Legumbres Verduras Carnes Leche Huevos |
| B9 (Acido Fólico) | Coenzima que interviene en el metabolismo de los ácidos nucleicos. | Anemia | |
| B12 (Cobalamina) | Forma parte de un coenzima necesario en el metabolismo de proteínas y de ácidos nucleicos | Anemia perniciosa | Carne Leche Huevos Pescado |

Tomado de: " Vitaminas". Disponible en: <http://www.bioygeo.info/pdf/Vitaminas.pdf>, 2012.

- VALORACIÓN ANTROPOMÉTRICA

Para objetivar el estado nutricional del paciente, el crecimiento y su progresión en el tiempo, se obtienen las siguientes mediciones corporales:

- Peso
- Talla
- Perímetro craneal (en menores de dos años)
- Perímetro braquial
- Pliegues cutáneos (tricipital, bicipital, subescapular y suprailíaco)

Cuando su medición es adecuadamente estandarizada, se consiguen datos extremadamente fiables sobre la situación clínica del paciente y el seguimiento gráfico de las mismas proporcionará información sobre el tamaño del niño, su canal de crecimiento y las desviaciones del mismo. ⁽¹⁹⁾

- INDICES PARA REALIZAR EL DIAGNÓSTICO NUTRICIONAL

- **PESO/TALLA (P/T):** la relación Peso/Talla, obtenida al dividir el peso actual/ peso estándar por 100 (el peso estándar se obtiene proyectando la talla actual del paciente sobre el p50, se determina la edad a la que corresponde la talla y posteriormente se obtiene el peso en el p50 de esa edad), es un índice para expresar la relación entre el peso y la estatura de un individuo.⁽²²⁾
- **INDICE DE MASA MUSCULAR (IMC):** calculado como peso kg /talla m⁽²⁾.
En la población pediátrica las referencias de los estándares del IMC son específicas para cada edad. Predice la alteración nutricional de manera sensible y eficaz. La relevancia clínica se confirmó con una fuerte correlación entre el IMC y el porcentaje de volumen espiratorio forzado, como marcador de la progresión de la enfermedad.

En 2012, la Cystic Fibrosis Foundation recomendó el IMC, como el método ideal de evaluación del paciente con FQ. ⁽²²⁾

- **CIRCUNFERENCIA MESOBRAQUIAL Y PLIEGUE CUTÁNEO TRICIPITAL:** medidas de composición corporal que proveen de una adecuada evaluación de las reservas magra y grasa. La deficiencia de masa libre de grasa se ha relacionado con la pérdida de la masa muscular del diafragma, lo que resulta en la disminución del trabajo inspiratorio del pulmón. En cuanto al desarrollo puberal, se encuentra por la falta de crecimiento y un pobre estado de nutrición.

La evaluación del estado nutricional depende de la información clínica obtenida de cada paciente, de evaluaciones periódicas sujetas a la edad, género y estado nutricional en el momento de diagnóstico. ⁽²²⁾ Los indicadores más importantes para la evaluación del estado de nutrición de los pacientes con FQ se enlistan en la tabla número 4.

TABLA 4. FIBROSIS QUÍSTICA: VALORACIÓN NUTRICIONAL

| | |
|---|--|
| VALORACIÓN DIETÉTICA: | <ul style="list-style-type: none"> • Historia dietética: cuantitativa (cada 3 meses) • Registro de 24 horas: cuantitativo (anual) • Registro de 3 días: cuantitativo (anual) |
| VALORACIÓN CLÍNICA Y ANTROPOMÉTRICA (cada 3 meses) | <ul style="list-style-type: none"> • Peso • Talla • Velocidad de crecimiento • Relación Peso/Talla • Perímetro braquial • Pliegue tricípital/ subescapular/ bicipital/ supra iliaco • % Masa grasa, % masa muscular |
| VALORACIÓN BIOQUÍMICA (anual) | <ul style="list-style-type: none"> • Hemograma, PCR • Albúmina, Pre albúmina, RBP • Niveles de vitaminas liposolubles (A, E, D) • Metabolismo del hierro y zinc • Balance de grasas 72 horas. |

Tomado de: Fundación Sira Carrasco. "Fibrosis Quística". Consenso sobre intervención nutricional en la Fibrosis Quística, Madrid, España, 2008:1-11.

La evaluación nutricional del paciente con FQ, requiere de monitorización al momento del diagnóstico de la enfermedad y a lo largo de la vida del paciente.

En la siguiente tabla se observa la recomendación sobre la frecuencia de la evaluación de los índices nutricionales y los periodos sugeridos para los que debieran aplicarse.

Tabla 5. RUTINA DE EVALUACIÓN DEL ESTADO DE NUTRICIÓN

| INDICADOR | AL DIAGNÓSTICO | CONSULTA SUBSECUENTE CADA 3 A 4 MESES | ANUALMENTE |
|---|-------------------|--|------------------|
| Circunferencia de cabeza | Si (<2 años) | Si | |
| Peso | Si | Si | |
| Longitud/ estatura | Si | Si | |
| Circunferencia meso braquial | Si | Si | |
| Pliegue cutáneo tricipital | Si (>1 año) | Si | |
| Reserva masa muscular | Si (>1 año) | Si | |
| Reserva masa grasa | Si (>1 año) | Si | Si |
| Estado puberal femenino | | | Sí a los 9 años |
| Estado puberal femenino | | | Sí a los 10 años |
| Recordatorio 24hrs y frecuencia de alimentos | Si | Si | |
| Evaluación sobre la ingesta de suplementos energéticos, minerales, vitaminas y enzimas | Si | Si | |
| Evaluación signos y síntomas de malabsorción | | Si | |
| Orientación alimentaria | | Si | |

Tomado de: Lezana Fernández. Fibrosis Quística, Guías Clínicas para el diagnóstico y Tratamiento. Neumólogo Pediatra, 1ra Edición, Inter Sistemas S.A. de C. V. México, 2011.

-INTERPRETACIÓN DE LOS INDICES NUTRICIONALES

Al obtener la medición de:

- a) Percentiles
- b) Porcentajes del valor normal de referencia para la edad y sexo
- c) Peso actual/ peso equivalente para el percentil de talla por 100
- d) Desviación estándar

Podemos evaluar si el estado nutricional es normal, o existe riesgo o una franca desnutrición. ⁽²²⁾

La tabla número 6, muestra la interpretación de los indicadores empleados para la evaluación nutricional.

Tabla 6. INTERPRETACIÓN DE INDICES NUTRICIONALES

| ESTADO DE NUTRICIÓN | % TALLA/ EDAD | % PESO/TALLA | PERCENTIL PESO/TALLA | PERCENTIL IMC EN FQ |
|----------------------------------|----------------------|---|-----------------------------|----------------------------|
| <i>Normal</i> | >95% | > o =90% | >25 | >25; <i>ideal es 50</i> |
| <i>Riesgo nutricional</i> | <95% | >o =90% <i>con meseta o pérdida de peso</i> | 10-24 | 15-24 |
| <i>Desnutrición</i> | <5 <i>percentil</i> | <90% | <10 | <15 |

Tomado de: Lezana Fernández. Fibrosis Quística, Guías Clínicas para el diagnóstico y Tratamiento. Neumólogo Pediatra, 1ra Edición, Inter Sistemas S.A. de C. V. México, 2011.

*Retraso puberal puede ser considerado como riesgo nutricional, falta de desarrollo de senos a los 13 años en niñas, amenorrea a los 16 años o tras 5 años de desarrollo mamario.

*En el caso de niños es la falta de aumento de tamaño testicular o ausencia de cambios en genitales a los 14 años. Meseta se considera a la falta de aumento de peso en un periodo de 3 meses en menores de 5 años y falta de aumento de peso en un periodo de 6 meses en mayores de 5 años. ⁽²²⁾

- SITUACIONES CRÍTICAS PARA EVALUACIÓN NUTRICIONAL DEL PACIENTE CON FQ

1. El primer año después de haberse realizado el diagnóstico de FQ.
2. Periodo de crecimiento prepuberal (niñas de 9 a 16 años, niños de 12 a 18 años).
3. Cuando se identifica alteración en el crecimiento, la evaluación deberá realizarse con mayor frecuencia, considerando:
 - a) Pérdida de la curva de peso habitual: el bajo peso y baja talla se han observado en niños entre los 5 y 8 años. El aumento de peso y talla es normal en niños entre 9 y 12 años pero declina a los 13 y 16 años.
 - b) Índice de Waterloo (peso/ Talla) menor de 89%, en caso de ser menos de 85%, el tratamiento deberá ser más agresivo.
 - c) Si la talla se encuentra por debajo de la p3 y el porcentaje peso/talla, circunferencia meso braquial y pliegue cutáneo tricípital están por arriba del p10, de las curvas de crecimiento, no se precisa la intervención nutricional.
 - d) Disminución de la velocidad de crecimiento. ⁽²²⁾

En la siguiente tabla se ilustra el cuadro de clasificación de desnutrición infantil elaborado por Waterloo.

Tabla 7. Desnutrición Infantil por Waterloo

| | | Grado III | Grado II | Grado I | Grado 0 |
|----------------------------|-----------------------------------|-------------------------------------|-----------|------------|----------------------------------|
| Peso/ 100 | Desnutrición Aguda | Talla | | | |
| | | Normal Eutrófico | | | |
| 95 | | | | | Grado 0 Grado I |
| Talla/edad | Desnutrición Crónica-agudizada | Desnutrición Crónica- compensada | | | |
| | | Grado II Grado III | | | |
| 90 | | | | | |
| 85 | | | | | |
| 60 | 70 | 80 | 90 | 100 | |

Tomada de: Márquez González. Clasificación y evaluación de la desnutrición en el paciente pediátrico, 2011.

La principal actividad del nutriólogo durante la consulta es evaluar el estado de nutrición de forma periódica para detectar precozmente cambios en su estado y establecer las medidas de prevención y terapias adecuadas. ⁽²²⁾

En la evaluación nutricional no sólo deberán incluirse indicadores antropométricos, la parte de la evaluación bioquímica es también imprescindible al momento del diagnóstico y manejo nutricional. ⁽²²⁾

En la tabla número 8 se enlistan los principales marcadores bioquímicos para los pacientes con FQ.

TABLA 8. VALORACIÓN BIOQUÍMICA

| INDICADOR | AL DIAGNÓSTICO | ANUAL | OTRO MOMENTO | EXAMEN |
|---------------------------------|----------------|-------|---|---|
| Vitamina A | X | X | | Vitamina A (retinol) sérico |
| Vitamina D | X | X | | 24- OH-D sérico |
| Vitamina E | X | X | | Alfa-tocoferol sérico |
| Vitamina K | X | | Enfermedad hepática, hematemesis | PLVKA II o tiempo de protrombina |
| Ácidos grasos esenciales | | | Falla en el crecimiento | Triene: tetraene |
| Calcio y fósforo | | | >8 años | Calcio, fósforo ionizado sérico y urinario si la evolución no es satisfactoria. Descarta síndrome de Bartter. |
| Densidad mineral ósea | | | En >10 años | DEXA |
| Hierro | X | X | Poco apetito | Hemoglobina y hematocrito |
| Zinc | | | Considerando 6 meses de suplementación y vigilar el crecimiento | No hay estudios |
| Sodio | | | Alta exposición al calor o deshidratación | Sodio sérico y urinario |
| Reserva proteica | X | X | Desnutrición o riesgo de desnutrición | Albúmina y pre albúmina |
| Glucemia | | x | Anual en la adolescencia sin diagnóstico de diabetes | Glucosa sérica |
| Función hepática | | | | Bilirrubinas (directa, indirecta. Total). |

Tomado de: Lezana Fernández. Fibrosis Quística, Guías Clínicas para el diagnóstico y Tratamiento. Neumólogo Pediatra, 1ra Edición, Inter Sistemas S.A. de C. V. México, 2011.

- EVALUACIÓN DE LA DESNUTRICIÓN

El objetivo principal del manejo nutricional en la FQ, es prevenir la desnutrición.

Los últimos lineamientos para el cuidado nutricional de los niños con FQ los clasifica en “adecuado”, “en riesgo” o “con falla nutricional”, basándose en el índice de peso/talla, el IMC, y talla/edad. ⁽²⁶⁾

I.9. REQUERIMIENTO NUTRIMENTALES

- REQUERIMIENTO ENERGÉTICO

Las personas con fibrosis quística suelen tener aumentadas las necesidades de nutrimentales, especialmente si presentan afectación del páncreas y/o de la función pulmonar. Se puede seguir una alimentación prácticamente normal, pero se han de tener algunas precauciones. ⁽²⁷⁾

La FQ tiene una mayor necesidad de calorías, debido a un mayor gasto de energía en reposo. ⁽²⁸⁾ La ingestión de energía debe evaluarse conforme el aumento de peso y reservas corporales. ⁽²²⁾

Una dieta correcta es importante para el crecimiento y desarrollo normales. ⁽²⁹⁾

De manera general, se recomienda un aporte de 120 a 150% de la energía requerida para la edad, siendo estándar de oro la calorimetría indirecta o directa. ⁽²²⁾

- PROTEÍNAS

Una adecuada alimentación favorece la síntesis proteica. Los niños con FQ que presentan infecciones recurrentes, muestran una tasa de síntesis proteica que es 50% más baja que en niños sin la enfermedad o 42% menos que aquellos con FQ, pero con estabilidad en su función pulmonar; por lo que se ha recomendado que la alimentación debe ser hiper-proteica para hacer frente al aumento de las pérdidas por heces y esputo. ⁽²²⁾

A pesar de las pérdidas de nitrógeno por insuficiencia pancreática, los requerimientos de proteína regularmente se cubren con una dieta normal sin necesidad de suplementación. Los niños con FQ deberían de recibir por lo menos la IDR de proteína para la edad, ya que el aporte excesivo puede reducir la función renal, de por si comprometida por el uso de antibióticos amino glucósidos. ⁽²⁶⁾

En el consenso norteamericano de FQ, de 1992, se recomendaba una ingestión de proteínas de 1 a 1.5g/kg en la edad pediátrica y estudios posteriores recomiendan hasta 4g/kg de proteína por día. ⁽²²⁾

- LÍPIDOS

Para controlar dolor abdominal y otros síntomas de la esteatorrea, anteriormente se prescribía una dieta baja en grasas, sin embargo la implementación de una dieta alta en grasas se asoció con un mejor crecimiento y mayor supervivencia en FQ. ⁽²⁶⁾ Los lípidos en la dieta para FQ, debe representar de 34 a 39% de la energía total, lo que permite incrementar el aporte energético sin aumentar el volumen de los alimentos. ⁽²²⁾

Los trastornos de lípidos pueden mejorarse con la suplementación de ácidos grasos esenciales. El consenso reciente de Report of Nutrition for Pediatric

Patients whit CF, sugiere que se consuman alimentos con alto contenido en ácido linolénico y suplementos como fuente de energía y la promoción de la lactancia materna como fuente de ácido docosahexaenoico (DHA). ⁽²⁶⁾

Así mismo, los triglicéridos de cadena media (TCM) se usan como suplemento calórico para la malabsorción debido a que pueden ser absorbidos en ausencia de lipasa pancreática y sales biliares. ⁽²²⁾

Alimentos grasos: aceites (preferentemente de oliva virgen), alimentos fritos, frutos secos, pescados grasos, dulces con cremas, salsas para cocinar, quesos grasos, carnes grasas, natas, mayonesas y otros “snacks” comerciales. Teniendo en cuenta que la mayoría de las personas con FQ e insuficiencia del páncreas no suelen tener los niveles de colesterol o triglicéridos elevados. ⁽²⁷⁾

- HIDRATOS DE CARBONO

En algunos estudios se menciona que deben representar 45 a 50% de la energía total recomendada. Se prefieren hidratos de carbono complejos sin eliminar los simples (azúcares, jugos, mermeladas, refrescos, golosinas, entre otros). Debido al mayor coeficiente respiratorio de este nutriente; en casos graves de insuficiencia respiratoria el exceso de hidratos de carbono puede empeorar el cuadro pulmonar provocando retención de CO₂, con aumento en la dificultad respiratoria. Por lo que se sugiere indicar la porción más baja recomendada. ⁽²²⁾

Alimentos con azúcar: dulces, helados, natillas, flan, nata dulce, chocolate, yogurt con azúcar y más. En caso de presentar diabetes estos alimentos no están prohibidos de forma absoluta, pero sí deben estar controlados y contabilizados. ⁽²⁷⁾

-FIBRA

En los pacientes con FQ, la alimentación suele ser deficiente en fibra. Por lo que un incremento a 29g/día de fibra más una adecuada ingestión de agua, puede reducir los síntomas abdominales presentes en el curso de la enfermedad. ⁽²⁶⁾

-ADICIÓN DE VITAMINAS

El Consenso Europeo favorece el uso profiláctico de vitaminas que se han descrito como frecuentemente deficientes, teniendo como dosis inicial aquella referida para la población normal. ⁽²²⁾

- **VITAMINAS LIPOSOLUBLES**

La malabsorción de lípidos puede provocar la pérdida de vitaminas que dependen de las grasas; sin embargo, aún bajo tratamiento enzimático se siguen mal absorbiendo los lípidos debido a la deficiencia de sales biliares, por lo que la administración de vitaminas liposolubles debe acompañarse de enzimas pancreáticas. ⁽²²⁾

- **VITAMINAS HIDROSOLUBLES**

Se recomiendan preparados multivitamínicos estándar. A excepción de la vitamina B12, la absorción y utilización del resto de las vitaminas es normal. En caso de resección de íleo terminal es necesario el tratamiento intramuscular con vitamina B12 a 100UI/ mes. ⁽²²⁾

-MINERALES

- **SODIO:** los pacientes con FQ están en riesgo de desarrollar hiponatremia por la pérdida de sal a través de la piel.
- **CALCIO:** En menores de edad la mineralización ósea en la FQ es considerada normal, pero en adolescentes y adultos la densidad mineral ósea muchas veces está disminuida y se describen fracturas espontáneas. Se sugiere cubrir con los requerimientos para la edad. ⁽²²⁾
- **HIERRO:** su deficiencia es común por la infección crónica, inadecuada ingestión de alimentos, malabsorción y hemorragias. Las enzimas pancreáticas pueden ser responsables de malabsorción, por lo que no se debe suplementar hierro junto con las enzimas. ⁽²²⁾
- **ZINC:** su deficiencia puede deberse a la formación de complejos con lípidos y fósforo en caso de existir esteatorrea. La deficiencia de este mineral, afecta el estado de la vitamina A ya que no responden a la suplementación. ⁽²²⁾
- **SELENIO:** su función es antioxidante, debiendo utilizarse con precaución ya que el rango entre la suplementación y la dosis tóxica es muy pequeña (90ug/día). ⁽²²⁾

- ESTIMULANTES DEL APETITO

En FQ, se han usado numerosos agentes para incrementar el apetito de los niños incluyendo acetato de megestrol, sulfato de hidracina y hormona del crecimiento. ⁽²⁶⁾ En particular con el acetato de megestrol se han debatido en limitados estudios y a pesar de haberse encontrado beneficios al mejorar el estado de salud, se requieren de mayores estudios antes de emitir una recomendación. ⁽²²⁾

En la tabla siguiente se mencionan las recomendaciones diarias de macro y micro nutrimentos por grupo de edad para pacientes con FQ.

TABLA 9. ASPECTOS ESPECIALES EN EL MANEJO NUTRICIONAL EN FQ.

| Característica | | |
|---------------------------------|---|--|
| Dieta | Calorías elevadas | Grasa más elevada |
| Calorías | Basadas en las necesidades individuales para ganancia de peso | |
| Proteína | IDR para la edad | |
| Grasa | 35-40% de las kcal totales | |
| Ácidos grasos esenciales | 3-5% del total de kcal | |
| Vitamina A | 0-12 meses 1-3 años 4-8 años >8 años | 1 500UI/día 5 000UI/día 5 000a 10 000UI/día 10 000UI/día |
| Vitamina D | 0-12 meses >12 meses | 400UI/ día 400 a 800 UI/día |
| Vitamina E | 0 -12 meses 1 -3 años 4-8 años >8 años | 40 a 50 UI/día 80 a 150 UI/día 100 a 200UI/día 200 a 400 UI/día |
| Vitamina K | Por lo menos de 0.3 a 0.5 mg/día | |
| Calcio | IDR 0-6 meses 7-12 meses 1 a 3 años 4 a 8 años 9 a 18 años | 210mg 270mg 500mg 800mg 1 300mg |
| Hierro | IDR excepto en deficiencias | |
| Sodio | Los requerimientos mínimos se anotan abajo. | Aumentarlos según la cantidad de sudor o en tiempo de calor. |
| Lactantes | 2 a 4mEq/día | |
| Niños y adolescentes | 5.2 a 21.7 mEq/kg/día | (IDR) |
| Vitaminas hidrosolubles | Por lo menos IDR | |
| Zinc | IDR | Excepto en deficiencias |

Tomado de: Lezana Fernández. Fibrosis Quística, Guías Clínicas para el diagnóstico y Tratamiento. Neumólogo Pediatra, 1ra Edición, Inter Sistemas S.A. de C. V. México, 2011.

I.10. INSUFICIENCIA PANCREÁTICA Y ENZIMAS PANCREÁTICAS

Una de las manifestaciones prevalentes de la FQ es la IPE, que se manifiesta cuando la funcionalidad está por debajo del 10-15% de la capacidad funcional del páncreas, lo que condiciona una malabsorción con esteatorrea y pérdida de nutrientes, así como una deficiente absorción de vitaminas liposolubles y oligoelementos. Las manifestaciones clínicas fundamentales son la inadecuada ganancia ponderal y la distensión abdominal, deposiciones abundantes, pálidas, fétidas y aceitosas. La malabsorción, síntoma capital, aparece tempranamente. ⁽³⁰⁾

-Estudio de la función pancreática

Habitualmente se utilizan métodos indirectos:

- Determinación de grasa en heces, tras 72 horas.
- Concentración de enzimas en heces.
- Determinación enzimática.
- Test de aliento basado en la administración de sustratos. ⁽²⁶⁾

La mayor parte de las personas con FQ necesita el reemplazo de las enzimas pancreáticas que sustituyen las enzimas naturales que no pueden pasar a través de los conductos pancreáticos bloqueados. ⁽²⁹⁾ El tratamiento enzimático sustitutivo es uno de los pilares en el pronóstico de la enfermedad. Actualmente se emplean micro esferas que contienen lipasa y proteasa (protegidas por una cubierta entérica resistente al pH ácido y capaz de resistir la acción proteolítica del estómago y, por tanto, de realizar su función en el duodeno). Entre sus condiciones están el asemejarse al patrón fisiológico humano, no ser inactivadas por el medio ácido, ser capaces de digerir al menos el 90% de la grasa ingerida,

carecer de acción tóxica y ser bien toleradas, con el fin de controlar la sintomatología, normalizar las deposiciones, disminuir al máximo la esteatorrea y conseguir una nutrición y un desarrollo pondero-estatural adecuados. ⁽³⁰⁾

Deben tomarse antes de las comidas y evitar su administración con bebidas alcalinas; en caso de abrir la cápsula, no hay que masticar las micro-esferas. ⁽³⁰⁾

Si tiene insuficiencia pancreática debe tomar enzimas pancreáticas antes de todas las tomas de alimentos, siempre que contengan grasas o proteínas.

En caso de tomar muchas cápsulas es conveniente tomarlas también durante las comidas (2/3 antes y 1/3 mientras se está comiendo). Es preferible ingerirlas con alimentos ácidos (zumos, fruta) o con agua. Si se toman con alimentos como los lácteos pueden perder su actividad al disolverse la cápsula que los recubre. ⁽²⁷⁾

Las más utilizadas son las cápsulas con micro-gránulos de cubierta entérica, (Ultrase®, Panzitrát®, Creón®) que vienen en diferentes concentraciones de acuerdo a la cantidad de lipasa aportada. La dosis usual es de 2.000 U de lipasa para lactantes, 1.000 U/Kg por comida y 500 U/Kg para la colación en niños mayores. Las dosis deben ajustarse a la respuesta en ganancia de peso y los controles de la esteatorrea ⁽³¹⁾ deben simular la respuesta del organismo a la secreción de las enzimas pancreáticas, sugiriéndose de 500 a 4,000U lipasa/g grasa/día. La recomendación máxima es de 10,000 unidades de lipasa/kg/día o bien 2, 400U/kg/comida o 3,900 U/g grasa/día. ⁽²²⁾

Una forma más práctica, es iniciar con 500Ulipasa/kg. Cuando hay mejoría se debe intentar bajar la dosis. Si la esteatorrea persiste ir incrementando de 150 a 240 U lipasa/kg por comida hasta que los síntomas desaparezcan y sin rebasar un máximo de 2,400 U lipasa/kg/comida para evitar el desarrollo de colonopatía fibrosante. ⁽²²⁾

En las nuevas formulaciones de enzimas pancreáticas dosis mayores de 10,000 Unidades /kg o ligeramente mayores son suficientes para controlar los síntomas gastrointestinales y mejorar la absorción. ⁽²²⁾

En la siguiente tabla se describen las indicaciones por grupo de edad emitidas sobre las recomendaciones de aporte de enzimas pancreáticas para enfermos con FQ.

TABLA 10. Aporte enzimático Sustitutivo

| Grupo de edad | UI de lipasa/kg/ comida | UI de lipasa/g grasa ingerida |
|---|----------------------------|----------------------------------|
| Lactantes | 2.000-4.000/120mL | 400-900 |
| Niños menores de 4 años | 1.000 | 500-4.000 (media 1.800) |
| | | 500-4.000 (media 1.800) |
| No administrar dosis superiores a: <ul style="list-style-type: none"> • 2.500 UI/kg/comida • 10.000 UI/kg/día • 4.000 UI/g grasa/día | | |

Tomada de: La fibrosis quística en la actualidad (I): aspectos digestivos", A. Sojo Aguirre, C. Bousoño García, Nutrición Infantil, Acta Pediátrica Española, 2010, pp. 558.

-FACTORES QUE AFECTAN LA RESPUESTA DE LAS ENZIMAS PANCREÁTICAS

- Almacenamiento inadecuado de las enzimas
- Poca adherencia al tratamiento enzimático
- Ingerir colaciones sin enzimas

- Inactivación de las enzimas por el mal uso (triturarlas, disolver los gránulos en líquidos calientes, entre otras).
- Sobre crecimiento bacteriano. ⁽²²⁾

- ALIMENTOS QUE NO REQUIEREN SUPLEMENTACIÓN ENZIMÁTICA:

Frutas, jugo de frutas naturales, verduras (excepto papas y leguminosas), azúcar, caramelos, miel, jarabes dulces, gaseosas, jugos artificiales, algunos suplementos calóricos como malto dextrinas aportados en agua o jugo. ⁽³²⁾

I.11. ASPECTOS ENDOCRINOLÓGICOS DE LA FQ

La manifestación endocrinológica más importante es la Diabetes Asociada a FQ (CFRD). ⁽³²⁾

Al igual que en la diabetes tipo 2, el páncreas no produce suficiente insulina. Por lo tanto, las personas con FQ tienen una deficiencia de insulina. Esto posiblemente por las cicatrices en el páncreas por el moco más espeso; sin embargo, no todas las personas con FQ desarrollan diabetes. Algunas personas la desarrollan porque tienen resistencia a la insulina. Esto significa que las células en el cuerpo no utilizan la insulina correctamente; por lo tanto se requiere más insulina para cambiar los alimentos en combustible y mantener la glucosa en sangre dentro de los valores normales. ⁽³³⁾

Aunque la CFRD es diferente y única, todos los tipos de diabetes causan los mismos problemas. La causa de estos, se debe a que los niveles de glicemia se han mantenido altos durante muchos años. ⁽³³⁾

Síntomas de la DRFQ

- Poliuria
- Polidipsia

- Sentirse muy cansado
- Perder peso
- No poder aumentar de peso
- Empeoramiento de la función pulmonar

Pruebas para la DRFQ:

- Prueba de tolerancia oral a la glucosa (OGTT)
- Glicemia en ayunas
- Glicemia casual ⁽³³⁾

La Prevalencia de diabetes Mellitus relacionada a la FQ, aumenta en proporción directa al aumento en la supervivencia. ⁽²²⁾ La edad de presentación más frecuente de la Diabetes relacionada a la FQ, es entre los 18 y los 21 años de edad, con ligero predominio en el sexo femenino.

Las complicaciones son similares a las del paciente diabético sin FQ, predominando la retinopatía y la neuropatía. En cuanto a los niveles de colesterol y triglicéridos no se encuentran alterados en la mayoría de los pacientes. ⁽²²⁾

- MANEJO NUTRICIONAL EN EL PACIENTE CON DIABETES MELLITUS RELACIONADA A LA FIBROSIS QUISTICA (DRFQ)

La terapia nutricional es un componente integral en el manejo del paciente con DRFQ. La desnutrición se asocia a retardo en el crecimiento, mayor deterioro en la función respiratoria y muerte temprana. ⁽²²⁾

Entre las estrategias de manejo para dichos pacientes, las recomendadas por la ADA están:

- a) Se requiere de una alta ingesta calórica, la restricción de calorías no es in método recomendable para control de la glucemia. La ADA recomienda cubrir un 45% por medio de hidratos de carbono. ⁽²²⁾
- b) Se recomienda una alta ingesta de grasa (40% del total de calorías) para asegurar una alta ingesta calórica.
- c) No se recomienda reducir las proteínas en la nefropatía diabética, debido al potencial riesgo de desnutrición. La ADA recomienda un 10-20% de la energía total.
- d) No debe indicarse restricción de sal
- e) Las frecuentes infecciones intercurrentes requieren de un ajuste constante en el plan de alimentación. ⁽²²⁾

Las necesidades energéticas son considerablemente más altas en FQ que en la población en general, y la falla para mantener un peso normal se asocia a una pobre supervivencia. En general un índice de masa corporal de 20 a 25kg/m² debe considerarse como normal. ⁽²²⁾

El manejo nutricional del paciente que ha desarrollado Diabetes Mellitus relacionada con la FQ, requiere de un manejo personalizado.

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Debido a que la Fibrosis Quística se considera como la enfermedad autosómica recesiva más frecuente que amenaza la vida en caucásicos.

Resulta de vital importancia para el Licenciado en Nutrición, brindar un tratamiento nutrimental adecuado a las necesidades y requerimientos personalizados de cada paciente en edad pediátrica que curse con dicho diagnóstico. ⁽³⁴⁾

Actualmente la supervivencia para las personas que presentan Fibrosis Quística, ha mejorado de forma sustancial en las últimas 4 décadas, a partir de su identificación como entidad nosológica, esto como consecuencia de la interacción de diferentes factores, como son el manejo del paciente en grupos interdisciplinarios de salud o “Clínicas de FQ”, la mejoría en las técnicas de drenaje de vía aérea, el uso de antibióticos de amplio espectro, el diagnóstico precoz mediante tamizaje neonatal y particularmente, la mejoría del tratamiento nutricional, en donde este último se ha considerado como uno de los pilares del tratamiento para dicha enfermedad. ⁽³⁵⁾

Numerosos estudios han mostrado que el hecho de que un paciente diagnosticado con Fibrosis Quística, presente peso deficiente para su talla, será concomitante de un deficiente crecimiento lineal en los niños. ⁽³⁴⁾

La presencia de desnutrición en los pacientes con Fibrosis Quística, se correlacionan con mayor compromiso pulmonar y mayor frecuencia de colonización por pseudomonas y otras complicaciones, siendo por ende la Desnutrición uno de los factores más notables como predictor de la mortalidad. ⁽²⁸⁾

Dada la problemática implícita ante un diagnóstico médico de Fibrosis Quística, y la importancia del cuidado del estado nutricional, atendiendo a pautas dietéticas específicas, medidas de suplementación nutrimental y el uso de enzimas pancreáticas como parte integral del manejo del paciente con FQ, surge la siguiente pregunta:

¿Cuáles son las pautas de soporte nutricional personalizado de acuerdo a la revisión sistemática de la literatura que existe para el paciente pediátrico con diagnóstico de Fibrosis Quística?

III. JUSTIFICACIÓN.

La Fibrosis Quística (usualmente llamada FQ) es una de las enfermedades genéticas más graves y frecuentes en niños, la cual sin un diagnóstico oportuno y un tratamiento adecuado lleva a la muerte en etapas tempranas de la vida. ⁽³⁵⁾

Cada niño que nace con FQ se enfrenta a una enfermedad hereditaria que empieza al momento de la concepción. Los síntomas aparecen conforme aumenta la edad del niño y la gravedad de estos varía de una persona a otra.

El ser portador del gen de FQ significa que se puede transmitir la enfermedad, no padecerla. Se considera que 1 de cada 60 personas en México es portadora del gen de la FQ. La FQ es de carácter “autosómico recesivo”; significa que tanto hombres como mujeres pueden padecerla. ⁽³⁵⁾

Es una enfermedad compleja para la cual no existe hoy en día una curación definitiva, sin embargo cada año mejoran o aparecen nuevas formas de tratamiento, que permiten al paciente un desarrollo adecuado y la posibilidad de llegar a una vida adulta plena y productiva, tan normal como la de cualquier individuo.

Alrededor de 400 niños nacen cada año en México con Fibrosis Quística, sin embargo, con los recursos e infraestructura actuales, solamente el 15% de ellos son diagnosticados con vida, el resto fallece antes de cumplir los 4 años de edad por complicaciones respiratorias y desnutrición. Se cree que existen actualmente en México alrededor de 6,000 niños con Fibrosis Quística los cuales no tienen acceso a un tratamiento especializado.

El tratamiento del paciente con FQ debe ser multidisciplinario y para toda la vida, representando un costo difícil de absorber para la mayoría de las familias que no cuentan con servicios de salud o seguridad social. ⁽³⁵⁾

Actualmente el laboratorio de la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística es el único en México que cumple con las normas y regulaciones internacionales (*National Clinical Committee for Laboratory Standards*) para diagnóstico de Fibrosis Quística. ⁽³⁶⁾

No existe en México un Centro de Fibrosis Quística donde se integre un equipo de especialistas y la infraestructura necesaria para el manejo integral del paciente con FQ. En otros lugares del mundo, se ha observado que los pacientes con diagnóstico temprano, y manejo multidisciplinario, tienden a tener un mejor estado nutricional en cuanto a seguimiento longitudinal y calidad de vida; por lo que el presente estudio correlacionará la importancia de establecer la mejor opción de manejo nutricional de los pacientes con los beneficios del mismo ante la evolución de la enfermedad. ⁽³⁵⁾

IV. OBJETIVOS

IV. 1. OBJETIVO GENERAL

- Generar un documento a través de una revisión sistemática y actualizada sobre la bibliografía existente, que asocie la importancia del soporte nutricional y las pautas del manejo nutrimental del paciente con diagnóstico de Fibrosis Quística como parte fundamental de su tratamiento integral.

IV.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Buscar documentos especializados en el tema de Fibrosis Quística y verificar la incidencia y supervivencia actual en México de FQ, definir la fisiopatología de la enfermedad, evolución y afecciones o complicaciones de la misma.
- Incluir información sobre Fibrosis Quística específica de la Asociación Mexicana de Pediatría, Instituto Nacional de Pediatría “I.N.P.”, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias “I.N.E.R.”, Hospital Infantil de México “Federico Gómez”.
- Identificar los aspectos antropométricos, bioquímicos, sociales y dietéticos para la evaluación del estado nutricional del paciente con FQ así como las alternativas de pautas nutrimentales para el soporte nutricional del paciente.
- Determinación de la relación de la FQ con el desarrollo de Diabetes Mellitus.

V. MÉTODO

V.1. Identificación de la Literatura.

La búsqueda de la literatura se llevó a cabo buscando responder a la pregunta de investigación planteada en este trabajo, a través de una revisión sistemática para establecer la relación entre el manejo del soporte nutricional del paciente con FQ que involucre la supervivencia y mejora en la calidad de vida del mismo

Se realizó la búsqueda de artículos o publicaciones en las principales revistas indexadas, páginas de internet oficiales, artículos académicos, libros en las bibliotecas universitarias, con la finalidad de encontrar la información necesaria sobre el Soporte Nutricional para el manejo del paciente pediátrico con diagnóstico de Fibrosis Quística, disponibles en la Biblioteca de Área de la Facultad de Química y Facultad de Medicina “Dr. En Química Rafael López OCastañares”, de la Universidad Autónoma del Estado de México, y Biblioteca del “Instituto Nacional de Pediatría”, México, D.F.

Las principales fuentes de datos en los que se realizó la búsqueda de información fueron: NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA, ITERSISTEMAS S.A. DE C.V., REVISTAS PEDIÁTRICAS ELECTRÓNICAS DE CHILE, COSTA RICA, ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA, PROTOCOLOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS DE PEDIATRÍA, GUIAS CLÍNICAS PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO, ASOCIACIÓN MEXICANA DE FIBROSIS QUÍSTICA, NUTRICIÓN HOSPITALARIA.

Los términos que se utilizaron para iniciar la revisión bibliográfica fueron:

- Historia de la Fibrosis Quística
- Etiología de la Fibrosis Quística
- Diagnóstico de la fibrosis Quística
- Manifestaciones clínicas de la Fibrosis Quística
- Estado Nutricional de los pacientes con Fibrosis Quística

- Valoración del estado de Nutrición en pacientes con Fibrosis Quística
- Recomendaciones Dietéticas en Fibrosis Quística
- Gasto energético total para pacientes con Fibrosis Quística
- Deficiencias nutrimentales en la Fibrosis Quística
- Suplementos y complementos nutricionales indicados en pacientes con Fibrosis Quística.
- Indicación y utilización de enzimas pancreáticas en Fibrosis Quística.
- Diabetes Mellitus relacionada a la Fibrosis Quística
- Uso de enzimas Pancreáticas en FQ

V.2. Selección de estudios.

Se eligió la literatura que cumpliera con los siguientes criterios:

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Artículos que traten de Fibrosis Quística.
- Artículos publicados en revistas indexadas, libros, sitios oficiales.
- Opiniones de expertos presentados en revistas indexadas o sitios oficiales
- Se incluirán artículos con fecha anterior a 2007, cuando estos contengan bases importantes para el trabajo.
- Artículos científicos que mencionen los aspectos nutricionales en los pacientes con FQ y las pautas dietéticas para la mejora de la calidad de vida de los mismos.
- Artículos de texto completos.
- Libros de texto de 5 años a la fecha de Nutrición y Medicina que hablen sobre FQ.
- Artículos de 5 años a la fecha en su versión extensa para identificar aquellos que cumplan los criterios de búsqueda y contengan la información necesaria para conformar el marco teórico y establecer las respuestas a las

preguntas de investigación formuladas así como las conclusiones del proyecto de investigación.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN:

- Se eliminaron los artículos que no cumplían con uno o más de los criterios de inclusión.

V.3. Evaluación de la Calidad de los Estudios.

Para la clasificación jerárquica de la evidencia se utilizó la siguiente escala:

| NIVEL DE EVIDENCIA | TIPO DE ESTUDIO |
|--------------------|---|
| 1++ | Meta- análisis de gran calidad, revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados o ensayos clínicos aleatorizados con muy bajo riesgo de sesgos. |
| 1+ | Meta-análisis bien realizados, revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados o ensayos clínicos aleatorizados con bajo riesgo de sesgos. |
| 1- | Meta-análisis, revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados o ensayos clínicos aleatorizados con alto riesgo de sesgos. |
| 2++ | Revisiones sistemáticas de alta calidad de estudios de cohortes o de casos y controles, o estudios de cohortes o de casos y controles de alta calidad, con muy bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una alta probabilidad de que la relación sea casual. |
| 2+ | Estudios de cohortes o de casos y controles bien realizados, con bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una moderada probabilidad de que la relación sea casual. |
| 2- | Estudios de cohortes o de casos y controles con alto riesgo de confusión, sesgos o azar y una significativa probabilidad de que la relación no sea casual. |
| 3 | Estudios no analíticos (observaciones clínicas y series de casos). |
| 4 | Opiniones de expertos. |

Fuente: Harbour Robín, Miller Juliet. A new system for grading recommendations in evidence based guidelines, 2001: 323-324. (36)

De acuerdo al grado de recomendación:

| GRADO DE RECOMENDACIÓN | NIVEL DE EVIDENCIA |
|-------------------------------|--|
| A | Al menos un meta-análisis revisión sistemática o ensayo clínico aleatorizado calificado como 1++ y directamente aplicable a la población objeto, o Una revisión sistemática de ensayos clínicos aleatorizados o un cuerpo de evidencia consisten principalmente en estudios calificados como 1+ directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia de los resultados. |
| B | Un cuerpo de evidencia que incluya estudios calificados como 2++ directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia de los resultados o extrapolación de estudios calificados como 1++ o 1+. |
| C | Un cuerpo de evidencia que incluya todos los estudios calificados como 2+ directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia en los resultados o extrapolación de los estudios calificados con 2++. |
| D | Niveles de evidencia 3 o 4, o extrapolación de calificados como 2+ |

Fuente: Harbour Robin, Miller Juliet. A new system for grading recommendations in evidence based guidelines, 2001: 323-324. (36)

V.4. Recolección de Datos y Control de los procesos

Se seleccionaron artículos que cumplieron con los criterios propuestos. Se revisaron cada uno de los artículos y se elaboró un resumen anotando las ideas principales para los propósitos de esta investigación agregando el autor y el año de publicación.

V.5. Síntesis de los Datos

Para la síntesis de los datos se clasificó la información de acuerdo a los temas que fueron abordados. Se formó con los extractos obtenidos un resumen coherente que resuelve las preguntas de investigación y se citó la bibliografía usando el sistema Vancouver.

VI. DISEÑO DEL ESTUDIO

| | |
|---------------------|---|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Intervención Nutricional en niños y adolescentes con fibrosis quística. ⁽⁶¹⁾ |
| AUTORES | C. Martínez- Costa, A. Escribano, F. Núñez Gómez, L. García-Maset, J. Luján y L. Martínez- Rodríguez. |
| PAÍS | Valencia, España |
| PÁGINAS | 182- 188 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2008 |
| REVISTA | Nutrición Hospitalaria |
| CLASIFICACIÓN | 1- |
| RESUMEN | <p>Objetivo: Evaluar los efectos de la intervención nutricional precoz y continuada en pacientes pediátricos con FQ y su posible implicación de la función pulmonar.</p> <p>Se incluyen el seguimiento de 19 pacientes con FQ de 17 meses a 18 años de edad y promedio de 10 años de enfermedad.</p> <p>El genotipo de 16 pacientes es delta f508. Cada 2-3 meses se les ha realizado valoración clínica, dietética, y antropométrica clasificando el estado de nutrición según su peso/talla, IMC y Talla /edad. Coincidentemente se obtuvo cultivo de secreciones respiratorias y espirometría y anualmente determinaciones bioquímicas, hematológicas y de heces. La intervención nutricional incluyo: recomendaciones dietéticas,</p> |

| | |
|--|---|
| | <p>tratamiento farmacológico con enzimas pancreáticas, vitaminas liposolubles y oligoelementos.</p> <p>La mayoría de los pacientes experimentaron mejoría antropométrica, significativa en relación peso/talla y Pliegue cutáneo tricipital.</p> <p>16 pacientes desarrollaron insuficiencia pancreática exocrina e intolerancia a la glucosa. Se concluyó que sin soporte nutricional muchos pacientes con FQ no parecen cubrir sus requerimientos. La monitorización del estado de Nutrición permite la actuación precoz y efectiva. Y se demostró una correlación estrecha entre estado de nutrición y función pulmonar.</p> |
|--|---|

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Valoración del estado nutricional en un grupo de pacientes con fibrosis quística. ⁽⁵⁵⁾ |
| AUTORES | Mora Garandillas, G. Orejas Rodríguez- Arango, C. Bousoño García, R. Cue García, E. Ramos Polo, M. Crespo Hernández. |
| PAÍS | España |
| PÁGINAS | 40-44 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2010 |
| REVISTA | Anales españoles de pediatría |
| CLASIFICACIÓN | 1- |
| RESUMEN | Objetivo: evaluar el estado nutricional y determinar la eficacia |

| | |
|--|--|
| | <p>de los suplementos orales de alto valor calórico en pacientes con fibrosis quística.</p> <p>Se estudiaron 20 pacientes con FQ, con edad media de 11.3 años de los que el 60% recibe diariamente suplementos orales de alto valor calórico. Se realiza en ellos una valoración clínica y nutricional que incluye una encuesta dietética de 3 días. Los pacientes se dividen en dos grupos en función de la ingesta de suplementos orales y de la presencia o ausencia de colonización pulmonar. En los resultados los pacientes presentan enfermedad leve o moderada. Los datos antropométricos se sitúan por debajo del valor ideal. No se observan diferencias significativas respecto a los aportes de calorías, macro y micro nutrientes entre los pacientes que reciben y no reciben suplementos orales y en general los aportes se acercan o superan las recomendaciones dietéticas establecidas. Los pacientes con colonización pulmonar presentan un mayor deterioro en el peso corporal, pliegue subescapular y el índice nutricional y un incremento significativo de los niveles plasmáticos de inmunoglobulina A. se concluyó que una dieta hiper-calórica permite mantener un estado nutricional adecuado en los pacientes con FQ, que los suplementos orales deben administrarse de forma personalizada en base con encuestas dietéticas periódicas y teniendo en cuenta la situación clínica y antropométrica de cada paciente.</p> |
|--|--|

| | |
|----------------------------|---|
| <p>NOMBRE DEL ARTÍCULO</p> | <p>Seguimiento nutricional de los pacientes fibroquísticos en el Hospital Universitario General Calixto García, ⁽⁵¹⁾</p> |
|----------------------------|---|

| | |
|--------------------|--|
| AUTORES | María Matilde Socarrás, Miriam Bolet Astoviza, Fidel Rodríguez Cala. |
| PAÍS | La Habana, Cuba |
| PÁGINAS | 560-568 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2012 |
| REVISTA | Revista Habanera de Ciencias Médicas |
| CLASIFICACIÓN | 1- |
| RESUMEN | <p>Se realizó un estudio en los pacientes fibroquísticos del Hospital general Calixto García. Su valoración nutricional resulta indispensable. Fueron seguidos 21 pacientes durante los últimos 6 meses del año 2009, para describir el estado nutricional según grupos de edades e indicadores de laboratorio, así como valorar los cambios en el peso de los pacientes en ese tiempo de tratamiento nutricional. Se realizaron evaluaciones antropométricas: peso, talla, y se calculó el IMC, análisis de laboratorios y pruebas de hipersensibilidad retardada. Predominó el estado nutricional normal para 71.4%, seguido de los desnutridos con 19.1%. La edad en rango de 18 a 58 años. El grupo de edad que prevaleció fue de 30 años, principalmente normo-pesos con 91.7%. Hubo mayor número de desnutridos en el grupo menor a 20 años. De los indicadores de los más afectados fueron: conteo de linfocitos, colesterol y prueba cutánea de hipersensibilidad retardada en los pacientes desnutridos. Se realizó un análisis descriptivo porcentual de los resultados y se utilizó x2 con el nivel de significación. Se concluye que la atención del paciente con FQ, debe ser a través de un equipo</p> |

| | |
|--|---|
| | multidisciplinario y que resulta importante realizar el seguimiento nutricional de estos pacientes para aumentar la supervivencia y mejorar la calidad de vida. |
|--|---|

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Evaluación nutricional dietética en pacientes afectos de Fibrosis Quística ⁽⁵²⁾ |
| AUTORES | Aida E. Esplugas Montoya, Roberto Razón Behar, Arturo Ojea Menéndez. |
| PAÍS | La Habana, Cuba |
| PÁGINAS | 1-8 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2010 |
| REVISTA | Revista Habanera de Ciencias Clínicas |
| CLASIFICACIÓN | 1- |
| RESUMEN | <p>La Fibrosis Quística es una enfermedad hereditaria de transmisión autosómica recesiva, que afecta a las células epiteliales exocrinas, y los órganos más afectados son el páncreas y los pulmones. La esteatorrea es la más importante manifestación clínica y afecta al estado nutritivo, al desarrollo y a la absorción de micro nutrientes y vitaminas liposolubles. Mantener un estado nutricional adecuado es un aspecto decisivo en el tratamiento de estos pacientes. El objetivo de este estudio fue caracterizar el estado nutricional dietético de niños que se encuentran en situaciones de riesgo nutricional.</p> <p>Se llevó a cabo un estudio descriptivo con un grupo de pacientes afectos de FQ, el universo comprendió 17 pacientes</p> |

| | |
|--|--|
| | <p>que recibieron atención médica y seguimiento en el Hospital Pediátrico Docente "William Soler". En la encuesta se encontró que la distribución porcentual calórica que aportaron los alimentos consumidos por los pacientes fue del 12% para las proteínas, del 33% para las grasas y del 55% para los hidratos de carbono. La energía que aportaron los alimentos consumidos ascendió a 3400kcal, con un intervalo mínimo de 1703kcal y máximo de 6180kcal. Para las proteínas el consumo fue de 101g, con un rango de 49 a 207g, para las grasas fue de 128g, con rango de 60g a 270g y para los hidratos de carbono, 457g con intervalo mínimo de 243g e intervalo máximo de 704g.</p> <p>La evaluación dietética de un niño puede predecir la alteración de su estado nutricional antes de la alteración bioquímica y mucho antes de que se hagan los signos clínicos de deficiencia.</p> |
|--|--|

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Frequency of F508 in a Mexican Sample of Cystic Fibrosis Patients. ⁽⁴⁷⁾ |
| AUTORES | Lorena Orozco, Mauricio Salcedo, José Luis Lezana, Margarita Chávez, Hortensia Valdez, Manuel Moreno, Alessandra Carnevale |
| PAÍS | México |
| PÁGINAS | 501-502 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2013 |

| | |
|---------------|---|
| REVISTA | JMG |
| CLASIFICACIÓN | 1- |
| RESUMEN | <p>En este documento se reportó la frecuencia de portación de la mutación delta F508 en un estudio de cohortes de 50 pacientes mexicanos con fibrosis quística.</p> <p>Se consiguió la mutación exacta a través de una PCR. La mutación delta F508 fue detectada en el 39% de los cromosomas de fibrosis quística. Una incidencia menor reportada en comparación con Argentina y España. La mayoría de los casos que fueron detectados en la población mexicana, fueron post-mortem.</p> <p>El estudio fue limitado por el bajo número de casos reportados.</p> |

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Estado Nutricional en pacientes pediátricos con fibrosis Quística. ⁽⁵³⁾ |
| AUTORES | Dr. González Jiménez, J.J. Díaz Martín, C. Bousño García, M.F. Rivas creso, M.D. Acuña Quiroz, S. Heredia González, A. Sojo Aguirre, A. Lázaro Almarza |
| PAÍS | Asturias |
| PÁGINAS | 14-18 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2012 |
| REVISTA | Boletín de pediatría, Vol. 52 No. 219 |

| | |
|---------------|--|
| CLASIFICACIÓN | 1- |
| RESUMEN | <p>La importancia de un óptimo estado nutricional en la FQ, es bien conocida, ya que incide en la mortalidad y en la función pulmonar de estos pacientes.</p> <p>Estudio multi-céntrico descriptivo y transversal, se reclutó en cinco hospitales universitarios nacionales, 109 pacientes con FQ sin agudización respiratoria, con edades entre 5 y 18 años. Se clasificaron según el IMC en desnutridos, normales y sobrepeso.</p> <p>La edad media fue de 12.65 y 3.21 años, el 47% eran varones. 14 pacientes estaban desnutridos, 89 tenían un estado nutricional normal y 6 pacientes presentaban sobrepeso. Su edad, distribución sexual, base genética son similares en todos los grupos. Los valores medios de peso, talla e IMC no presentaron diferencias estadísticamente significativas entre los mismos con respecto al sexo o edad de los mismos.</p> <p>A pesar de los avances en el tratamiento, un porcentaje no desdeñable de pacientes con FQ presentan desnutrición. Por otra parte las pautas de estilo de vida actuales y el soporte nutricional agresivo, podría suponer en un pequeño porcentaje de casos la aparición de problemas nutricionales por exceso.</p> |

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Evolución Nutricional y Función Pulmonar en niños y adolescentes chilenos con Fibrosis Quística. ⁽³⁵⁾ |
| AUTORES | Salesa Barja, Tatiana Espinoza, Jaime Cerda, Ignacio |

| | |
|--------------------|---|
| | Sánchez. |
| PAÍS | Chile |
| PÁGINAS | 977-984 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2011 |
| REVISTA | Revista Médica de Chile |
| CLASIFICACIÓN | 2++ |
| RESUMEN | <p>La fibrosis Quística es la enfermedad genética de mayor frecuencia en la edad pediátrica, con un gran desarrollo de la investigación sobre los mecanismos, expresión fenotípica y optimización de su tratamiento, dentro del cual el manejo nutricional es un aspecto fundamental.</p> <p>Existe una estrecha relación entre estado de nutrición y la evolución de la función pulmonar, que por la naturaleza de esta enfermedad, tiende al compromiso progresivo.</p> <p>Se realizó un estudio descriptivo de la cohorte de pacientes con FQ, controlados en la institución durante quince años previos a agosto 2008, se revisaron fichas clínicas. Se calificó el estado nutricional, se tomaron índices antropométricos: talla/edad, peso/edad, peso/talla, IMC. Se revisó la función pulmonar por volumen espiratorio forzado y el proyecto fue aprobado por el Comité de ética Clínica de la Facultad de la Pontificia Universidad católica de Chile. Las variables fueron descritas como frecuencia porcentual, promedio y desviación estándar o mediana y rango.</p> <p>Se recolectó la información de 33 pacientes, 63.6%</p> |

| | |
|--|--|
| | <p>masculinos, que consultaron entre enero de 1993 y julio de 2008. La edad media de diagnóstico de FQ fue de casi 24 años de edad. Según las mediciones antropométricas. 24 pacientes de los 33 estaban eutróficos, 3 en sobrepeso y 6 en desnutrición, 4 pacientes tenían talla baja, 12 en talla normal. Peso/edad; estaba bajo y considerando IMC el 45% de los pacientes se encontraba en bajo peso.</p> <p>El 94% presentó insuficiencia pancreática, el retraso en la talla era frecuente por diagnóstico tardío o por desnutrición que varía según el índice nutricional utilizado. El dicho estudio se confirmó que el IMC, tiene correlación directa con el Volumen Espiratorio, una valoración nutricional a tiempo es equivalente a mayor sobrevida de dichos pacientes.</p> |
|--|--|

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Descripción clínica de pacientes con FQ en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. ⁽⁴⁴⁾ |
| AUTORES | Karina Jazmín Vázquez Alcántara, Alejandro Alejandro García, Ma. Cecilia García Sancho Figueroa |
| PAÍS | México |
| PÁGINAS | 84-91 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2009 |
| REVISTA | Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias |
| CLASIFICACIÓN | 2++ |
| RESUMEN | La incidencia de fibrosis quística en población mexicana es de 1/8,500 nacidos vivos, mientras que la esperanza de vida en |

| | |
|--|--|
| | <p>estos pacientes alcanza los 9 años. El objetivo de este estudio fue describir las características clínicas de los pacientes pediátricos con FQ que acudieron al Instituto Nacional de Enfermedades respiratorias (INER) “Ismael Cosío Villegas” entre 1995 y 2008.</p> <p>Se revisaron retrospectivamente los expedientes clínicos de pacientes con FQ diagnosticados mediante iontoforesis que acudieron al INER durante 13 años. Se recabó información sobre características sociodemográficas, intervalos de tiempo entre inicio de síntomas, diagnóstico y defunción., resultados de laboratorio (hemoglobina, albúmina sérica, triglicéridos y colesterol), cuadro clínico y complicaciones asociadas. Se obtuvieron también los resultados de la gasometría en sangre arterial y espirometría. Estos datos fueron con respecto al momento de la hospitalización en el INER. Se revisaron 35 expedientes. La mediana de edad fue de 4 años, el 54% de sexo masculino, el 23% tenían antecedentes familiares de FQ, 26% tenían un diagnóstico erróneo de tuberculosis y el 60% se diagnosticaron por primera vez en el INER, sin que previamente haya existido sospecha clínica de la enfermedad. En conclusión los pacientes que acuden al INER presentan complicaciones de FQ ya que el diagnóstico se hace tardíamente en el curso de la enfermedad.</p> |
|--|--|

| | |
|---------------------|---|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Soporte alimentario y nutricional en niños con Fibrosis Quística. ⁽²³⁾ |
| AUTORES | Aida Esplugas Montoya, Roberto Razón Behar, Arturo Ojea Menéndez |

| | |
|--------------------|---|
| PAÍS | La Habana, Cuba |
| PÁGINAS | 56-64 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2011 |
| REVISTA | Revista Cubana de Pediatría |
| CLASIFICACIÓN | 2+ |
| RESUMEN | <p>La Fibrosis Quística es una enfermedad que se manifiesta en las vías respiratorias, el páncreas, y el tracto gastrointestinal. El control nutricional es un aspecto decisivo en el tratamiento de la enfermedad. El objetivo del estudio fue caracterizar un grupo de pacientes que se encontraban en fases de soporte y rehabilitación nutricional.</p> <p>Se realizó un estudio prospectivo con 7 pacientes menores de 18 años, que ingresaron para su tratamiento en la unidad especializada en fibrosis quística del Hospital Pediátrico Universitario “William Soler”. Se realizaron mediciones antropométricas al ingreso y egreso y se clasificó a los niños en desnutrido, de bajo peso y de peso normal. Los valores fueron comparados con las tablas de crecimiento y desarrollo de la población cubana.</p> <p>A 3 pacientes se les aplicó una intervención de soporte nutricional y 4 pacientes fueron tratados además con nutrición enteral suplementaria. En la evaluación nutricional se encontró que la distribución porcentual calórica que aportaron los alimentos fue de un 12% para las proteínas, 37% para las grasas y 51% para los hidratos de carbono. La energía que aportaron los alimentos consumidos ascendió a 4360kcal</p> |

| | |
|--|---|
| | <p>134.27g de proteínas, 177.51g de grasas y 558.20g de hidratos de carbono.</p> <p>Al aumentar la densidad calórica de los alimentos y aplica nutrición enteral a los pacientes se obtuvo un incremento de la ganancia ponderal y mejoró el estado de nutrición.</p> |
|--|---|

| | |
|---------------------|---|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Importancia del tratamiento nutricional y enzimático en la fibrosis Quística. ⁽⁵⁴⁾ |
| AUTORES | Héctor Escobar Castro |
| PAÍS | Madrid, España |
| PÁGINAS | 51-53 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2010 |
| REVISTA | Gastrhoup, Volumen 12 Número 1 |
| CLASIFICACIÓN | 2+ |
| RESUMEN | <p>Los pacientes con FQ, pueden presentar malnutrición o falla en el crecimiento. Es necesario observar el efecto del soporte nutricional en la composición corporal, el crecimiento, y la calidad de vida. La alimentación suplementaria resulta en cambios positivos en la composición corporal y en la velocidad de crecimiento.</p> <p>La valoración del estado de nutrición de pacientes con FQ demuestra que su pobre crecimiento está asociado con bajas concentraciones de albúmina, nitrógeno ureico, y colesterol en el suero y con el conteo de glóbulos blancos elevados.</p> |

| | |
|--|---|
| | La mejoría del estado nutricional con nutrimentos parenterales suplementados sugiere una mejoría en la fuerza muscular respiratoria de niños con problemas respiratorios. |
|--|---|

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | La suplementación de estafadores de ácidos grasos, mejora los parámetros respiratorios, inflamatorios y nutricionales en adultos con Fibrosis Quística. ⁽²⁷⁾ |
| AUTORES | Gabriel Olveria, Eva Acosta, Francisco Espíldora, Lourdes Garrido- Sánchez, Eva García Escobar, Gemma Rojo Martínez, Montserrat Gonzalo, Federico Soriguer. |
| PAÍS | España |
| PÁGINAS | 70-77 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2013 |
| REVISTA | Elsevier |
| CLASIFICACIÓN | 2+ |
| RESUMEN | La afectación pulmonar es la causa más importante de morbimortalidad en la FQ, y la inflamación- infección bronquial crónica condicionan el deterioro progresivo de la Función Pulmonar. El objetivo del estudio es valorar el efecto de la suplementación oral de la combinación de ácidos grasos, docosahexaenoico, linoléico y gamma linolénico. Durante 1 año en pacientes adultos con FQ. |

| | |
|---------------------|---|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Nutrición en Fibrosis Quística. ⁽²⁸⁾ |
| AUTORES | Dr. Carlos Milla |
| PAÍS | Stanford |
| PÁGINAS | 23-28 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2010 |
| REVISTA | Neumología Pediátrica |
| CLASIFICACIÓN | 2+ |
| RESUMEN | <p>La FQ, es primeramente reconocida por la morbilidad pulmonar asociada a ella. Las manifestaciones más tempranas que se notan en la mayoría de los pacientes están relacionadas con sus alteraciones gastrointestinales y nutricionales. La ausencia de una función anormal de la proteína de membrana CFTR conduce a anomalías en las glándulas exocrinas que son más notorias en el tracto gastrointestinal por la destrucción del tejido pancreático acinar debido a la obstrucción ductular. La combinación de la falta de actividad enzimática y ausencia de sales biliares conduce a la mala absorción de nutrientes ingeridos, especialmente grasas, que se manifiesta por diarrea y retardo en el crecimiento. Varios estudios clínicos indican que el estado nutricional desempeña un papel importante en la progresión de la enfermedad pulmonar. Los valores de la función pulmonar en si no parecen repercutir tan fuerte, y por lo tanto, la supervivencia aparece más fuertemente asociada al crecimiento y en particular a la ganancia en talla.</p> |

| | |
|--|--|
| | <p>La temporalidad real de la relación causal entre desnutrición y disfunción pulmonar no está completamente establecida. La mayoría de los pacientes con FQ, tienen necesidades nutricionales aumentadas. La intervención nutricional con suplementación para dichos pacientes represente mejoría en su estado de salud general. Los resultados de varios estudios clínicos apuntan una fuerte influencia del crecimiento y la desnutrición en la enfermedad pulmonar de la FQ, dado que el estado nutricional del paciente con FQ debe controlarse estrictamente a través de visitas clínicas de rutina para permitir la intervención temprana y evitar trastornos propios de la enfermedad.</p> |
|--|--|

| | |
|---------------------|---|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Nutrición, Fibrosis Quística y Aparato Digestivo. ⁽⁴⁰⁾ |
| AUTORES | Gabriel Olveira y Casilda Olveira |
| PAÍS | Málaga, España |
| PÁGINAS | 71-86 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2008 |
| REVISTA | Nutrición Hospitalaria |
| CLASIFICACIÓN | 3 |
| RESUMEN | La prevalencia de desnutrición en FQ, es elevada aunque variable según los estudios. La detección de la misma debe realizarse mediante la combinación de diferentes métodos, en función de la disponibilidad de los mismos. No obstante, el |

criterio más sencillo y validado es medir en cada visita el peso y la talla en niños para calcular el índice de masa corporal y clasificar la desnutrición en criterios absolutos. El empeoramiento del estado nutricional guarda una relación directa con el descenso de los parámetros de la función pulmonar y se ha propuesto como un factor predictor de morbilidad e incluso de mortalidad en personas con FQ, independientemente del grado de disfunción pulmonar. La insuficiencia pancreática exocrina está presente en aproximadamente del 70 al 90% de los pacientes con FQ, y la correlación entre genotipo y fenotipo es alta. La mayoría de los pacientes con insuficiencia pancreática exocrina toleran una dieta alta en grasas si son tratados con enzimas pancreáticas a las dosis adecuadas. La prevalencia de diabetes aumenta con la edad alcanzando hasta el 40% de los casos en pacientes mayores de 30 años. La afectación hepática clínica es menos prevalente. Otras complicaciones intestinales como el íleo meconial, el reflujo gastroesofágico, la obstrucción del intestino distal o la colonopatía fibrosante pueden condicionar también malnutrición.

En los países con FQ se recomienda que la ingesta habitual aporte entre el 120 y el 150% de las calorías recomendadas y que contenga alto aporte de grasas. Si no consiguen alcanzar o mantener los objetivos nutricionales previstos con las modificaciones de la dieta se pueden adicionar suplementos artificiales, si bien la recomendación de su empleo no está basada en evidencias científicas sólidas. Los preparados más empleados suelen ser poliméricos e hipercalóricos. Las indicaciones de soporte nutricional enteral por sonda, o parenteral son similares a las empleadas en otras patologías.

| | |
|--|---|
| | El control dietético y nutricional debe incluirse en un programa multidisciplinario que permita mejorar la capacidad funcional, la capacidad de vida y reducir la morbi-mortalidad asociada a la malnutrición en estos pacientes. |
|--|---|

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Fibrosis Quística. ⁽³⁷⁾ |
| AUTORES | William Parra |
| PAÍS | Medellín, Colombia |
| PÁGINAS | 26-29 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2011 |
| REVISTA | Revista Médica Unidad de Antioquia |
| CLASIFICACIÓN | 3 |
| RESUMEN | <p>La FQ, es una enfermedad multisistémica cuyos principales rasgos son: obstrucción crónica e infección en las vías aéreas y malabsorción con todas sus consecuencias. Se caracteriza a por anomalías en las glándulas exocrinas y por disfunción de las glándulas biliares. Es la más frecuente de las enfermedades.</p> <p>La incidencia de la FQ, es de 1 por cada 2.000 nacidos vivos en los caucásicos. Se han descrito dos factores patogénicos en esta enfermedad que incluyen; discinesia ciliar y factor inhibitorio de la reabsorción de sodio.</p> <p>En 1938, el promedio de vida era menor de dos años, la</p> |

| | |
|--|---|
| | <p>sobrevida ha aumentado de manera sustancial hasta los 25 a los 28 años.</p> <p>Para establecer el diagnóstico se requiere un alto grado de sospecha clínica, y se deben incluir características como: enfermedad pulmonar obstructiva crónica, síntomas gastrointestinales sugestivos, antecedente familiar de FQ, y cloro en sudor con cifras aumentadas. El tratamiento de los niños con FQ, debe ser realizado por un grupo interdisciplinario, motivado e interesado por en brindar una mejor calidad de vida al paciente. El diagnóstico temprano beneficia el tratamiento y la evolución de los pacientes afectados.</p> |
|--|---|

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Fibrosis Quística Neonatal. ⁽³⁸⁾ |
| AUTORES | Yolanda Moreno Chacón, Damián Ramón Sánchez Zavala, Pinito Alemán Velázquez, Raúl Vozzuet. |
| PAÍS | España |
| PÁGINAS | 69-74 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2013 |
| REVISTA | Revista Española Médico Quirúrgica, Volumen 18 |
| CLASIFICACIÓN | 3 |
| RESUMEN | La Fibrosis Quística es un trastorno autosómico recesivo que afecta principalmente a la población de origen caucásico y se distingue por obstrucción e infección de las vías respiratorias |

| | |
|--|---|
| | <p>y problemas digestivos. Las investigaciones realizadas para localizar el gen responsable de este padecimiento culminaron con el hallazgo de la proteína codificada relacionada con el gradiente del cloro denominado cystic fibrosis transmembrane conductance regulador (CFTR). La alteración de la proteína impide que pueda realizar su acción de transporte y el resultado final de todas las mutaciones detectadas que alteran la función de CFTR es el mismo, la imposibilidad de transportar cloruro.</p> <p>Se comunica el caso de un recién nacido que se obtuvo mediante parto eutócico, cuya ultrasonografía prenatal indicó polihidramnios. Desde el nacimiento mostró distensión abdominal y una cantidad considerable de líquido biliar que se drenó con sonda orogástrica. Se le diagnosticó íleo meconial. El estudio postmortem y los hallazgos anatomopatológicos indicaron fibrosis quística.</p> <p>Se concluyó que la FQ es un trastorno hereditario que produce secreciones mucosas viscosas en todas las glándulas exocrinas del organismo y concentraciones aumentadas de electrolitos en las glándulas exocrinas. El íleo meconial siempre debe obligar a descartar padecimientos como la FQ.</p> |
|--|---|

| | |
|---------------------|---|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Fibrosis Quística: la frontera del conocimiento molecular y sus aplicaciones clínicas. ⁽⁴⁸⁾ |
| AUTORES | Lorena Orozco, Margarita Chávez, Yolanda Saldaña, Rafael Velázquez, Alessandra Carnevale, Ariadna González del Ángel, Silvia Jiménez. |

| | |
|--------------------|--|
| PAÍS | México |
| PÁGINAS | 139-152 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2008 |
| REVISTA | Revista de Investigación Clínica , Instituto Nacional de Pediatría, Subdirección Médica general ISSSTE |
| CLASIFICACIÓN | 3 |
| RESUMEN | <p>La FQ es un padecimiento autosómico recesivo que se caracteriza por neumopatía crónica, insuficiencia pancreática, elevación de cloruros en sudor e infertilidad masculina. Esta patología es causada por la presencia de mutaciones en el gen CFTR que codifica para un canal de cloro denominado proteína reguladora de la conductancia transmembranal. Hasta la fecha se han reportado alrededor de 1300 mutaciones diferentes. Estas condicionan la pérdida total o parcial de la función de la proteína y causan un defecto en el transporte de electrolitos en la membrana apical de las células epiteliales. Las manifestaciones clínicas son variables. La FQ es una enfermedad genética que resulta en un amplio espectro de manifestaciones clínicas que pueden ir desde muy leves hasta conducir a la muerte durante los primeros meses de vida. En los últimos años, el gran alud del conocimiento ha permitido entender el defecto básico de la enfermedad y los mecanismos que la condicionan, permitiendo mejorar el diagnóstico, prevención y tratamiento de la entidad nosológica.</p> |

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTICULO | Diagnóstico y manejo de la fibrosis quística. ⁽⁵⁹⁾ |
| AUTORES | Cinthya Ramírez Navarro |
| PAÍS | Costa Rica |
| PÁGINAS | 199-205 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2011 |
| REVISTA | Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica |
| CLASIFICACIÓN | 3 |
| RESUMEN | <p>La fibrosis quística es una enfermedad de afección multisistémica, con herencia autosómica recesiva, causada por una mutación en un gen que codifica para la proteína CFTR, el cual actúa principalmente como canal de cloruro; presenta también otras funciones tales como inhibir el transporte de sodio en los canales epiteliales de este, regulación de los canales de ATP, funciones en el intercambio de bicarbonato-cloruro entre otros.</p> <p>Esta revisión se enfoca en nuevas tendencias de tratamiento a nivel neumológico así como en el diagnóstico de la patología.</p> |

| | |
|---------------------|---|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Noches sin aire: Fibrosis Quística en México. ⁽⁵⁰⁾ |
| AUTORES | Eduardo Cabrera |

| | |
|--------------------|--|
| PAÍS | México |
| PÁGINAS | 23-24 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2010 |
| REVISTA | Pijamasurf |
| CLASIFICACIÓN | 4 |
| RESUMEN | <p>Son 2:19 de la madrugada, un pequeño de 3 años de edad, dormita en la habitación contigua y escuchas como su respiración se entrecorta, su pecho resuella y su cuerpo se frota contra las sabanitas, existe imposibilidad de conciliar el sueño.</p> <p>Visitas constantes al médico, en el día vives angustiado de ver al pequeño con ojeras, piel pálida, sin ganar peso, hay algo extraño en él. En su piel con frecuencia residuos de sal por su sudor. Hospitalizaciones constantes. Esto que se acaba de exponer, es el padecer constante de los padres que tuvieron la desfortuna o bendición de tener un bebé con FQ.</p> <p>La FQ, es una enfermedad que es poco conocida en México, no porque sea extraña, sino porque los médicos y servicios de salud en nuestro país, no tienen la capacidad de identificar la patología desde el nacimiento, como normalmente se hace en Norteamérica y Europa.</p> <p>En México 1 de cada 60 mexicanos es portador del gen que causa la FQ. La esperanza de vida es apenas de 17 años, mientras que en Estados Unidos y varios países del Continente superan los 50. Tener un pequeño en México con FQ, significa un peregrinar en instituciones de salud,</p> |

| | |
|--|---|
| | aproximadamente \$40,000 dólares al año, para poder mantener la vida de sus hijo. Actualmente en México la única Institución enfocada a tratar e investigar sobre este padecimiento es la Asociación Mexicana para la Fibrosis Quística, (AMFQ) organización que tiene el objetivo de mejorar la calidad de vida de quienes la padecen, |
|--|---|

| | |
|---------------------|---|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Fibrosis Quística, enfermedad camaleónica. ⁽⁴²⁾ |
| AUTORES | Wendy Fabela |
| PAÍS | México |
| PÁGINAS | 1-2 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2013 |
| REVISTA | Su medico |
| CLASIFICACIÓN | 4 |
| RESUMEN | <p>Se calcula que en México uno de cada 8mil 500 niños nace con FQ, enfermedad poco común y camaleónica, la cual muchas veces es confundida con otras enfermedades como intolerancia a la lactosa o celiaca, ocasionando que el 85% de los pacientes con dicha aflicción no tengan un diagnóstico oportuno.</p> <p>La FQ, provoca diarreas constantes y evacuaciones con grasa, lo que muchas ocasiones llevan a considerarse como intolerancia a la lactosa o enfermedad celiaca por</p> |

| | |
|--|--|
| | <p>malabsorción de nutrimentos.</p> <p>La FQ es causada por mutaciones genéticas, afecta a diversos órganos y se estima que el 90% de los pacientes sufren una muerte prematura. La esperanza de vida en México es de 17 años mientras que en países como Estados Unidos y Canadá alcanza los 37 años. Se presenta con mayor frecuencia en hombres con genes caucásicos. 1 por cada 2500 nacidos vivos. En México no sólo existen 3 centros de atención de FQ, en Distrito Federal, Guadalajara y Monterrey, por lo que se requieren desarrollar más centros. La planeación familiar también es importante en padres predispuestos; en cada concepción tienen el 25% de tener in hijo con la enfermedad, 50% de tener un hijo portador del gen sin desarrollarla y sólo el 25% de que nazca sin la enfermedad. Los padres tienen la responsabilidad y deben someterse a consejo genético, en caso de ser diagnosticado actuar a tiempo mejora la calidad de vida del paciente.</p> |
|--|--|

| | |
|---------------------|---|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Fibrosis Quística, rara alteración genética que “se roba el futuro” ⁽⁴³⁾ |
| AUTORES | Ángeles Cruz |
| PAÍS | México |
| PÁGINAS | 1-2 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2013 |
| REVISTA | El periódico de México, La Jornada |

| | |
|---------------|--|
| CLASIFICACIÓN | 4 |
| RESUMEN | <p>Un análisis de sudor para determinar los niveles de sal, es suficiente para confirmar la presencia de fibrosis quística. Por la dificultad para identificarle y la carencia de atención médica integral, los afectados tienen en México una esperanza de vida de 17 años a diferencia de en países desarrollados que viven alrededor de 40 años y en algunos casos hasta los 70 años, aseguró Guadalupe Campoy, presidenta de la Asociación Mexicana de FQ. Durante 30 años la asociación se ha dedicado a ayudar a las familias de los niños afectados, para estos pequeños el pensar en lo que quieren ser de grandes estaba negado debido a las infecciones recurrentes en las vías respiratorias, que evolucionan a neumonía y van minando su función pulmonar. Normalmente estos pacientes registran un desgaste del 2% de la capacidad respiratoria por año. Cuando no se atienden la FQ los pacientes tienen la necesidad de usar por 24 horas oxígeno, sin embargo la esperanza de vida puede cambiar. Más de 60 enfermedades podrían detectarse de forma oportuna y controlarse mejor. La Secretaría de Salud realiza un proyecto piloto para pruebas de detección. Es contundente que la FQ con una terapia adecuada no es razón para que un niño continúe presentando episodios graves de infecciones respiratorias. Los tratamientos por mes sugieren alrededor de 35mil pesos y aunque están dentro del cuadro básico de medicamentos del sector salud, por lo costosos que son el Seguro Social se niega a comprarlos para los derechohabientes que los requieren. En el Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado si están disponibles y en el Seguro Médico para una nueva generación.</p> |

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Fibrosis Quística, genética y detectable. ⁽⁶²⁾ |
| AUTORES | Sara Arellano |
| PAÍS | México |
| PÁGINAS | 4-5 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2013 |
| REVISTA | Su México |
| CLASIFICACIÓN | 4 |
| RESUMEN | <p>La FQ es una enfermedad genética y hereditaria, se caracteriza por afectar a diferentes órganos del cuerpo humano.</p> <p>En entrevista con Su Médico, la doctora María de Jesús Vázquez señaló que en México no se tiene acceso a un diagnóstico oportuno ni a los tratamientos necesarios para prolongar la vida de los pacientes. En México apenas alcanzamos los 17 o 20 años de edad en estos pacientes, cuando en el mundo la media es el doble y estamos pugnando para que se considere una enfermedad catastrófica y pueda ser cubierta por el seguro popular.</p> <p>Alrededor de 1 por cada 8500 nacidos vivos la padecen, y para quienes tienen acceso a servicios de salud privada se aconseja pedir un tamiz neonatal ampliado para detectar las mutaciones genéticas. Esta prueba fue retirada del tamizaje en instituciones públicas y sólo se mantiene en León,</p> |

| | |
|--|--|
| | <p>Guadalajara y Aguascalientes.</p> <p>“Es importante que lo detecten al momento de nacer para comenzar con los tratamientos, sobre todo si se tiene seguro de gastos médicos mayores o si se cuenta con seguridad social, porque incluso con los seguros privados se batalla para acceder al tratamiento. Un diagnóstico oportuno es vital para comenzar con el tratamiento lo antes posible, si los pacientes lo reciben oportunamente puede controlar con mayor eficiencia las infecciones respiratorias crónicas y mantener su función pulmonar por más tiempo y mejorar su expectativa de vida. Con el avance de la tecnología, una mayor información en la gente y diagnósticos oportunos acompañados del tratamiento adecuado la calidad y tiempo de vida de los pacientes aumentara paulatinamente.</p> |
|--|--|

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | En México, el 85% de los pacientes con FQ muere sin diagnóstico. ⁽⁴⁵⁾ |
| AUTORES | París Martínez |
| PAÍS | México |
| PÁGINAS | 1-10 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2012 |
| REVISTA | Animal Político |
| CLASIFICACIÓN | 4 |
| RESUMEN | En México el 85% de los enfermos con FQ mueren sin haber conocido su padecimiento. A menudo confundido por los |

| | |
|--|---|
| | <p>síntomas menores, el gobierno federal como los estatales carecen de infraestructura para diagnosticar la enfermedad, incluso el único laboratorio apto se encuentra en el Distrito Federal bajo auspicios privados</p> <p>Se calcula que en México nacen cada año 300 niños y niñas con este mal, con esperanza de vida de 17 años y únicamente el 15% son detectados, y requieren una inversión mensual de 40mil pesos durante toda su vida.</p> <p>Para las autoridades, los niños y jóvenes con este padecimiento equivalen a una cama de hospital ocupada inútilmente. Los pediatras confunden los síntomas con probables intolerancias a la lactosa, o asma. En el país solo existe un centro de diagnóstico en forma, avalado por la Cystic Fibrosis Foundation, el National Committee for Clinical Laboratory Estándar de Estados Unidos. Los pacientes de FQ acuden a dicho centro desde toda la República. Se sabe que el IMSS, ISSSTE, el fármaco para el tratamiento de la FQ ya ha sido incluido en el cuadro básico de medicamentos, pero es por su elevado costo que dichas instituciones se niegan a proporcionarlo. Una vida con diagnóstico de FQ es una vida de constante lucha.</p> |
|--|---|

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Requerimientos nutricionales en el niño con fibrosis quística Instituto Nacional de Pediatría, Hospital Infantil de México. ⁽⁵⁸⁾ |
| AUTORES | Gabriela del Carmen González del Paso. N. D. |
| PAÍS | México |

| | |
|--------------------|--|
| PÁGINAS | 148-156 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2011 |
| REVISTA | Revista Gastrohnutp Año 2011 Volumen 13 Número 3 |
| CLASIFICACIÓN | 4 |
| RESUMEN | <p>El gasto de energía incrementado en el paciente con FQ se debe a la insuficiencia pancreática, malabsorción de nutrimentos e inflamación. Una adecuada alimentación favorece la síntesis proteica. Los carbohidratos, deben representar el 45 al 50% de la energía total recomendada. Los lípidos, deben representar del 34-40% de la energía total recomendada. Los pacientes con FQ, tienen fibra deficiente. El Consenso Europeo favorece el uso profiláctico de vitaminas que se han descrito como frecuentemente deficientes. Los pacientes con FQ están a riesgo de tener hiponatremia. La deficiencia de hierro es común en FQ por la infección crónica, la inadecuada ingesta de alimentos, la malabsorción de este micro-nutrimento, y las hemorragias, entre otros. La deficiencia de zinc, puede deberse a la formación de complejos con lípidos y fósforo en caso de existir esteatorrea.</p> |

| | |
|---------------------|--|
| NOMBRE DEL ARTÍCULO | Pautas nutricionales en el niño fibroquístico. ⁽³⁹⁾ |
| AUTORES | Dr. Lázaro Rodolfo, Alfonso Novo |

| | |
|--------------------|---|
| PAÍS | Cuba |
| PÁGINAS | 79-86 |
| AÑO DE PUBLICACIÓN | 2007 |
| REVISTA | Revista Cubana Pediátrica |
| CLASIFICACIÓN | 4 |
| RESUMEN | <p>La fibrosis quística es la alteración genética de herencia autosómica recesiva más frecuente en la raza blanca. Habitualmente se manifiesta como enfermedad pulmonar obstructiva crónica, una típica elevación del cloro en el sudor, anormalidades gastrointestinales y nutricionales y azoospermia obstructiva que ocasiona la infertilidad masculina. Como enfermedad multisistémica crónica y progresiva, requiere de una terapia nutricional rigurosamente controlada. El desequilibrio energético-nutricional está dado por el aumento de las necesidades de energía y de proteínas, la disminución de la ingesta calórica y pérdidas aumentadas por las heces. Se hace necesaria la monitorización nutricional adecuada para proponer una intervención nutricional activa en un primer tiempo y, si la situación no se revierte, aplicar una intervención agresiva basada en soporte enteral a débito continuo. Estas medidas están encaminadas a favorecer la composición corporal, mejorar la afectación pulmonar, el desarrollo puberal y la calidad de vida del paciente.</p> |

VII. RESULTADOS

La Fibrosis Quística es una enfermedad multisistémica cuyos principales rasgos son: obstrucción crónica e infección de las vías aéreas y malabsorción con todas sus consecuencias. ⁽³⁷⁾

La incidencia de FQ según William Parra, es de 1 por cada 2,000 nacidos vivos en los caucásicos. ⁽³⁷⁾

Con base en estudios familiares y en la incidencia observada se sabe que la FQ se transmite como un gene autosómico recesivo. ⁽³⁷⁾

En 1938 cuando Andersen describió la FQ, el promedio de vida era menor de dos años. En la década de los 80 se incrementó de manera sustancial hasta los 25 y 28 años, respectivamente para mujeres y varones. Este incremento se debió básicamente al diagnóstico precoz y al tratamiento adecuado de las exacerbaciones pulmonares y gastrointestinales, con medidas preventivas concomitantes que, además mejoran la calidad de vida de los pacientes. ⁽³⁷⁾

Para establecer el diagnóstico de FQ, se requiere un alto grado de sospecha clínica. ⁽³⁷⁾ Las investigaciones realizadas para localizar el gen responsable de este padecimiento culminaron con el hallazgo de la proteína codificada relacionada con el gradiente del cloro denominada “Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR), en español “Proteína Reguladora de la Conductancia Transmembranal”. La alteración de la proteína impide que pueda realizar su acción de transporte, y el resultado final de todas las mutaciones detectadas que alteran la función de CFTR es el mismo: la imposibilidad de transportar cloruro. ⁽³⁸⁾

Estas alteraciones, favorecen la aparición de un cuadro clínico caracterizado por enfermedad crónica pulmonar con colonización o infección persistente de las vías aéreas, alteraciones gastrointestinales y nutricionales como íleo meconial, insuficiencia pancreática, cirrosis biliar y fallo en el crecimiento en grados variables, síndrome de pérdida de sal y azoospermia obstructiva. ⁽³⁹⁾

Durante muchos años se ha considerado a la FQ, como una enfermedad exclusiva de la edad pediátrica. Sin embargo a lo largo de las últimas décadas la supervivencia de las personas con FQ, ha pasado de ser una enfermedad propia de niños y mortal, a convertirse en una enfermedad “Crónica Multisistémica” de personas que, en la mayoría de los casos alcanzan la edad adulta, hablando al respecto de países desarrollados. Este cambio tan radical, pudiera deberse a múltiples factores:

- a) La mejora del diagnóstico tanto en la población pediátrica, como adulta
- b) El tratamiento integral en unidades de FQ
- c) Los avances recientes en la terapia antibiótica y en otros tratamientos para mantener la función pulmonar.
- d) La incorporación de las enzimas pancreáticas
- e) Correcto seguimiento nutricional

Hasta hace poco, se consideraba que la FQ, se asocia a malnutrición o desnutrición, debido a que prácticamente siempre estaba presente en el momento del diagnóstico y a que la gran mayoría de los pacientes sufrían un deterioro de su estado nutricional en el curso de la enfermedad y fallecían con grados de desnutrición severa. Sin embargo en trabajos recientes la desnutrición se ha comportado como un predictor de la mortalidad de forma independiente a la función pulmonar. ⁽⁴⁰⁾

Así mismo la desnutrición (IMC por debajo de 18.5kg/m^2) también es un factor que incrementa el riesgo de mortalidad en pacientes con FQ sobre todo en lista de espera por trasplante pulmonar, la interacción entre estos dos factores: nutrición y función pulmonar posee, por tanto, gran relevancia porque al descender de forma paralela influirán sobre la calidad de vida y el pronóstico de supervivencia del paciente. La intervención nutricional podría, además de mejorar los parámetros nutricionales, enlentecer el descenso progresivo en la función pulmonar. ⁽⁴⁰⁾

En cuanto a la Fibrosis Quística en particular en México, frases como: “Acorta la vida de infantes”,⁽⁴¹⁾ “Enfermedad camaleónica”⁽⁴²⁾ y “Rara alteración genética que se roba el futuro”⁽⁴³⁾ son extraídas de artículos publicados por expertos sobre el tema que nos dan una idea del panorama actual en el que la FQ se manifiesta en la población mexicana.⁽⁴²⁾

En México aún la FQ es considerada una enfermedad rara, la cual en muchas ocasiones es confundida con otras enfermedades como intolerancia a la lactosa o enfermedad celiaca; ocasionando que aproximadamente el 85% de los pacientes con dicha aflicción no tengan un diagnóstico oportuno.⁽⁴²⁾

La incidencia de FQ en la población mexicana es de 1/8,500 nacidos vivos, cuya esperanza de vida para estos pacientes es de aproximadamente 9 años, según lo reportado por el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas (INER).⁽⁴⁴⁾

Un análisis del sudor, en México se considera una prueba suficiente para confirmar o descartar la presencia de FQ.⁽⁴³⁾ La mutación más frecuente presentada en la población mexicana es la delta F508.⁽⁴⁷⁾ Según estudios, dicha mutación se ha presentado en incremento en la población hispana.⁽⁴⁹⁾ La distribución de las mutaciones es variable en dependencia de los países por las mismas mezclas de las diferentes razas y existen diferencias significativas en las proporciones de los subgrupos de cada país.⁽⁴⁸⁾

Por la dificultad para identificar el padecimiento y la carencia de atención médica integral, los afectados tienen una esperanza de vida muy corta, a diferencia de países desarrollados como Dinamarca, Canadá o Estados Unidos, en donde los pacientes viven alrededor de los 40 años y en algunos casos hasta 70 años.⁽⁴³⁾

Esta enfermedad afecta a diversos órganos y la mayoría de los pacientes se enfrentan a una muerte prematura debido a fallas respiratorias. La esperanza de vida en México para enfermos con FQ, innegablemente se encuentra limitada.⁽⁴²⁾ Aproximadamente el 85% de los enfermos de FQ mueren sin haber conocido su padecimiento, a menudo confundido por los médicos con males menores. Se

calcula que en dicho país, nacen cada año 300 niños y niñas con este mal, que convierte los fluidos corporales en espesas mucosas que deterioran el organismo a tal velocidad que, actualmente, la esperanza nacional de vida para estos pacientes es de 17 años, aunque sólo aplica para el 15% de los enfermos que son detectados y cuya atención demanda, en promedio una inversión de 40mil pesos mensuales durante toda su vida. ⁽⁴⁵⁾

Guadalupe Campoy, directora de la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística menciona: “La FQ, es una enfermedad que en México los doctores no saben detectar ni tratar, para la cual no se cuenta con una infraestructura de diagnóstico ni de atención y que se convierte en una pesada carga física, económica y emocional para el paciente y sus familiares”.

Todo lo anterior como resultado de que en México se ve a la fibrosis quística como una enfermedad de desahuciados, ⁽⁴⁵⁾ además de que en todo el país únicamente se cuenta con 3 centros de detección especializados en FQ en Distrito Federal, Guadalajara y Monterrey. ⁽⁴²⁾

Además de dichos Centros, México cuenta con la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística, A.C. (AMFQ), que es una institución privada, no gubernamental sin fines de lucro, fundada en 1982 por el Ing. Antonio Gutiérrez Cortina, con el fin de dar a conocer la enfermedad, establecer un laboratorio de diagnóstico, apoyar en su tratamiento a niños con escasos recursos y capacitar al personal en cada uno de los aspectos de la enfermedad, tanto médico como nutricional. ⁽⁴⁶⁾

Recientemente la AMFQ, ha desarrollado una amplia cantidad de actividades con el fin de generar visibilidad y de atraer la atención de la población en general y de la comunidad médica y de las diferentes áreas de salud y medios de comunicación para crear campañas de comunicación y recaudación llamada “Rescatadores de sueños”. ⁽⁵⁰⁾

Cada niño que nace con FQ, se enfrenta a una enfermedad congénita compleja, para la cual hoy día no existe cura definitiva, sin embargo cada año aparecen nuevas formas de tratamiento que permiten al paciente un desarrollo adecuado y

la posibilidad de llegar a una vida adulta plena y productiva, tan normal como la de cualquier individuo y se sabe que todo lo referente a los aspectos nutricionales, tienen importante influencia tanto en el tratamiento como en la evolución del paciente. ⁽⁴⁶⁾

La Fibrosis Quística, invariablemente no discrimina, está presente en todo el mundo, sin embargo es un hecho que su consideración y atención en cada país es diferente, por ende actualmente existe una acentuada o marcada diferencia en la supervivencia y mortalidad de los pacientes diagnosticados.

El pronóstico de la enfermedad ha evolucionado favorablemente en los últimos años y en ello han influido múltiples factores, como son el diagnóstico precoz, la aparición de nuevas terapéuticas para corregir la insuficiencia pancreática y enfrentar las infecciones respiratorias, el mantenimiento de una nutrición adecuada y el surgimiento de un novedoso estilo de atención a estos pacientes; el tratamiento multidisciplinario, con el cual ha sido factible abordar los aspectos que esta entidad involucra. ⁽⁴⁴⁾

VII.1 RESULTADOS ESTUDIOS

| NIVEL DE EVIDENCIA | CANTIDAD DE ARTÍCULOS |
|--------------------|-----------------------|
| 1++ | 0 |
| 1+ | 0 |
| 1- | 6 |
| 2++ | 2 |
| 2+ | 4 |
| 2- | 0 |
| 3 | 5 |
| 4 | 7 |
| Total | 24 |

Se observa que la mayoría de los artículos consultados para esta revisión de literatura son opiniones de expertos, seguido de Meta-análisis y de Revisiones sistemáticas de alta calidad de estudios de cohortes o de casos y controles.

De acuerdo al grado de recomendación propuesto por Harbour Robin, se clasificaría como “D”, debido a que cuenta con mayor cantidad de artículos con nivel de evidencia 3 o 4 y estudios de cohortes o de casos y controles calificados como 2+.

VIII. CONCLUSIONES

La Fibrosis Quística es una enfermedad letal y hereditaria. En ella el trastorno genético altera la función de las glándulas exocrinas que producen secreciones de mayor viscosidad. ⁽⁵¹⁾

Se considera como una patología genética y detectable. ⁽⁶²⁾ Es una entidad multisistémica, en donde los órganos más comprometidos son el páncreas y los pulmones. Donde la enfermedad pulmonar y la insuficiencia pancreática determinan de una forma esencial, la evolución, la gravedad y la mortalidad en la FQ. ⁽⁵²⁾

La importancia de un óptimo estado nutricional en la fibrosis quística es bien conocida, ya que incide en la mortalidad y en la función pulmonar de estos pacientes. ⁽⁵³⁾

Son cinco los pilares básicos del tratamiento de esta enfermedad:

1. Tratar las infecciones.
2. Mantener un buen estado de nutrición
3. Tratar la insuficiencia del páncreas exocrino
4. Fisioterapia respiratoria
5. Detección y tratamiento precoz de las enfermedades asociadas: diabetes, hepatopatía y osteopenia. ⁽⁵⁴⁾

El objetivo de la intervención nutricional es evaluar el estado nutricional y determinar el tratamiento nutricional más oportuno para cada individuo. ⁽⁵⁵⁾ Mantener un estado nutricional adecuado, es un acto decisivo en el tratamiento de estos pacientes. ⁽⁵²⁾

El estado nutricional tiene una influencia importante sobre la calidad y cantidad de vida, además que la desnutrición en FQ es un predictivo de supervivencia con independencia en la función pulmonar. En los niños, el retraso del crecimiento, también se considera predictivo de la misma. ⁽⁵⁴⁾

En cuanto a los requerimientos las medidas recomendadas por los expertos son:

Energía: El gasto de energía en este tipo de pacientes esta incrementado, esto se debe a la insuficiencia pancreática a la malabsorción de nutrimentos y a la inflamación. Así mismo a la pérdida de proteínas por esputo: es decir a las expectoraciones de las vías respiratorias, ⁽⁵⁶⁾ por la glucosuria que es la pérdida de glucosa en la orina. ⁽⁵⁷⁾

La malabsorción que experimentan la mayoría de las personas con FQ puede manifestarse como:

- Poca ganancia de peso; la cual ocurre a pesar de un buen apetito, ocasionada por la absorción incompleta de los nutrimentos y la presencia de enfermedad pulmonar, actúa como factor agregado.
- Evacuaciones frecuentes, esponjosas, fétidas y con grasa; debido al alto contenido de grasa en las evacuaciones (esteatorrea), ya que estas no pueden ser absorbidas y utilizadas por el organismo.
- Dolor y/o malestar abdominal, debido a la misma malabsorción de las grasas.
- Aumento en la eliminación de gases por malabsorción de lípidos y proteínas.
- Íleo meconial, que es una obstrucción intestinal que se presenta en el 10 al 15% de los recién nacidos con FQ y que generalmente se resuelve con cirugía.
- Síndrome de obstrucción intestinal, que se presenta en niños mayores o adultos jóvenes

En el momento del diagnóstico debe hacerse una evaluación nutricional que incluya: peso, talla, perímetro braquial con pliegue cutáneo tricipital y perímetro cefálico percentilados; ⁽⁵⁸⁾ así como los índices antropométricos: Peso/Talla (P/T), Talla/Edad (T/E) e Índice de Masa Corporal (IMC).

La ingesta de energía debe evaluarse conforme al aumento de peso y reservas corporales que vaya presentando el paciente. ⁽⁵⁸⁾

No existe un método específico o perfecto para estimar la necesidad de energía de cada individuo con FQ. Las diferentes ecuaciones empleadas pueden tener margen de error de aproximadamente 20%; por lo que de manera general se recomienda un aporte de 120-150% de la energía requerida para la edad. ⁽⁵⁸⁾

En cuanto a proteínas, una adecuada alimentación favorece la síntesis proteica. Aún no se tiene en claro la cantidad de proteínas que se le debe ofrecer al paciente. Clásicamente se ha recomendado una alimentación hiperprotéica para hacer frente a las pérdidas por heces y por esputo. En algunos estudios se ha mencionado que se deben incrementar las proteínas hasta 4g/kg de peso por día. ⁽⁵⁸⁾

Para lo referente a hidratos de carbono; deben representar del 45 al 50% de la energía total recomendada, prefiriendo hidratos de carbono complejos sin eliminar por completo los simples, debido al mayor coeficiente respiratorio de este nutrimento.

Lípidos, deben cubrir del 34 al 40% de la energía total recomendada, lo que permite incrementar el aporte energético sin aumentar el volumen de los alimentos. Se recomienda la ingesta de alimentos con ácidos grasos esenciales (n-3) por su función antiinflamatoria. ⁽⁵⁸⁾

Para el aporte de fibra, se recomienda incrementar de 25g/día que es la ingesta diaria normal, hasta 29g/día o utilizando la siguiente fórmula: 5g+edad del paciente. Es importante a su vez proporcionar una adecuada ingesta de agua, con el fin de reducir los síntomas abdominales propios de la entidad.

Para el caso de las vitaminas el Consenso Europeo, favorece el uso profiláctico ya que se han descrito como frecuentemente deficientes, teniendo como dosis inicial aquella para la población normal. ⁽⁵⁸⁾

Vitamina A: necesaria para la visión. Se debe estimar su concentración en sangre una vez al año y no se debe sobrepasar los 20000UI para evitar efecto tóxico.

Vitamina D: fundamental para la absorción de calcio. La recomendación es de 2000UI/día, pese a esto aún se encuentran pacientes con deficiencias de la misma.

Vitamina E: función antioxidante. Su deficiencia puede ocasionar daño neurológico. Se recomienda suplementar 390mg de alfa tocoferol al día.

Vitamina K: interviene en la biosíntesis de coagulación y calcificación. Se produce mediante la flora bacteriana. La administración parenteral de la misma, debe hacerse sólo en casos de deficiencia aguda, sin embargo se han observado mejores concentraciones si se suplementa diariamente. ⁽⁵⁸⁾

Vitaminas hidrosolubles: se recomiendan los preparados multivitamínicos estándar. Sólo en casos de resección de íleon terminal es necesario el tratamiento intramuscular.

Vitamina C: cuando una dieta es desequilibrada y deficiente en este último micro nutrimento, se sugiere suplementar con 100mg/día.

Sodio: debido al riesgo que existe de generar hiponatremia por la pérdida de sal, estos pacientes requieren mayor cantidad de sodio. El requerimiento mínimo está basado en las concentraciones de la leche materna y su sugiere suplementarlo por la perdida en sudor de 500mg a 4meq/kg/día. Se recomienda una dieta alta en sal sobretodo en época de calor. ⁽⁵⁸⁾

Calcio: en muchas ocasiones en la adolescencia y en la edad adulta, la densidad mineral ósea se encuentra disminuida y aparecen fracturas espontáneas, por lo que se sugiere cubrir con los requerimientos de calcio para la edad, con el fin de favorecer la acreción de calcio en el esqueleto.

Hierro: su deficiencia en FQ es común por la infección crónica, por la ingesta inadecuada en los alimentos y por la misma malabsorción y las hemorragias entre otros. Algunos estudios mencionan que las enzimas pancreáticas pueden ser responsables de dicha malabsorción y no se deben suplementar junto con ellas y

se sugiere monitorizar la concentración de hierro en hemoglobina y hematocrito ya que en ferritina suele estar incrementada en la fase aguda de las infecciones. ⁽⁵⁸⁾

Zinc: su deficiencia puede deberse a la formación de complejos de lípidos y fósforo en casos de esteatorrea. Esta deficiencia condiciona el retraso en el crecimiento. Se recomienda la suplementación en niños con falla en el crecimiento o con talla baja hasta por 6 meses. Su deficiencia afectará directamente el estado de la vitamina A y su suplementación debe realizarse junto con enzimas pancreáticas para mejorar su absorción.

Ácidos grasos esenciales: numerosos estudios reportan deficiencia de ácidos grasos esenciales en FQ, tanto con suficiencia pancreática como insuficiencia pancreática, con baja concentración de ácido linoléico (n-6) y ácido alfa-linolénico (n-3). Se debe considerar su deficiencia en pacientes con falla en el crecimiento. Se considera que esta se manifiesta en pacientes con estado antioxidante deficiente y al alto grado de estrés oxidativo inducido por las infecciones. En repetidos estudios se recomienda la ingesta elevada de aceite de pescado, rico en n-3, que reduce la liberación de leucotrienos pro inflamatorios, mejorando la función pulmonar en estudios con pacientes con FQ. Se recomienda la ingestión de n-3 como la de la población normal y se sugiere el uso de aceite de canola, soya, pescados de agua fría y el seno materno. ⁽⁵⁸⁾

Estimulantes del apetito: sólo algunos como el acetato de megestrol, han sido debatidos en estudios limitados, pero si se han encontrado beneficios en el mejoramiento del estado de nutrición. Pese a esto, se debieran tener más estudios para determinar si existen efectos adversos y poder emitirse recomendaciones oficiales sobre su uso. ⁽⁵⁸⁾

Cuando no es posible conseguir los objetivos de la suplementación, es obligado realizar una valoración de las causas del fracaso y corregir las posibles deficiencias en el diseño del programa del soporte nutricional.

La atención por grupos de edad también debe ser distinta:

En lactantes, la alimentación es similar a la de un niño sano, el seno materno satisface las necesidades para un adecuado crecimiento y desarrollo. Los hidrolizados de proteína solo deben considerarse cuando exista resección intestinal extensa o alergia a la proteína de la leche. Los Triglicéridos de Cadena Media, se emplearán en caso de colestasis o esteatorrea intratable. Y se sugiere a las madres aumentar el número de veces que se ofrece al lactante el seno materno, para favorecer la producción de leche y cubrir los requerimientos del niño. A los niños alimentados con fórmula se recomienda la concentración de la misma para da 1kcal/ml añadiendo 10-12g en 100 ml de hidratos de carbono y 5g/100ml de grasa. El inicio de la alimentación complementaria en FQ también deberá ocurrir a los 6 meses, como lo hace la recomendación de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) y la Academia Americana de Pediatría para la población sana. Se sugiere preparar el cereal infantil, en lugar de con agua utilizando leche. ⁽⁵⁸⁾

En la etapa preescolar y adolescente; es esencial la creación de hábitos de alimentación y adecuados estilos de vida. Por lo que se deben establecer horarios de comida. Se recomienda ofrecer 5 tiempos de comida (3 tiempos fuertes y 2 colaciones), permitiendo al niño participar en la elección y preparación de los alimentos. Procurar que la ingesta de líquidos no sea durante los alimentos para evitar saciedad temprana y añadir energía a los alimentos ingeridos sin olvidar la ingesta de enzimas. En la adolescencia se debe prestar especial atención al riesgo de desarrollar diabetes y enfermedad hepática, lo cual modificaría la alimentación del individuo. ⁽⁵⁸⁾

Enzimas pancreáticas: al momento del diagnóstico valorar la función pancreática con los niveles de elastasa fecal y clínica. El seguimiento pancreático debe realizarse durante todo el primer año de vida si esta se encuentra normal al momento del diagnóstico. Debido a la alta correlación entre la nutrición y la función pulmonar se debe mantener un control estricto utilizando enzimas pancreáticas y vitaminas liposolubles en pacientes con insuficiencia pancreática.⁽⁵⁹⁾ Según

estudios realizados, la insuficiencia pancreática se encuentra en el 85 al 90% de los pacientes con FQ. Esto representa un indicador pronóstico de la enfermedad.

Las dosis enzimáticas deben simular la respuesta del cuerpo a la secreción de enzimas pancreáticas, eso es de 500-4000U lipasa/g grasa/día. La recomendación máxima es de 10,000U de lipasa/kg/día o bien 2,400U/kg/comida o 3900U/g grasa/día. Esta indicación puede resultar tediosa y una fórmula más práctica aunque menos fisiológica es:

Iniciar con 500Ulipasa/kg. Cuando hay mejoría se puede disminuir la dosis. Si la esteatorrea persiste ir incrementando de 150 a 240U lipasa/kg por comida hasta que los síntomas desaparezcan y sin pasarse de un máximo de 2,400U lipasa/kg/comida o de 10000U lipasa/kg de peso corporal para evitar el desarrollo de colonopatía fibrosante. En las nuevas formulaciones de enzimas, dosis de 10,000 unidades/kg o ligeramente mayores son suficientes para controlar los síntomas gastrointestinales. Las enzimas deben ofrecerse con todos los alimentos y productos lácteos incluyendo fórmulas parcialmente hidrolizadas y seno materno. Las enzimas funcionan mejor si se toman justo antes de cada alimento o colación. En caso de que el tiempo en estos alimentos se prolongue por más de 30 o 40 minutos se puede distribuir la cantidad de enzimas en todo el periodo de comida, combinando al inicio y a la mitad. Lo que no debe de hacerse con las enzimas es: mantener un almacenamiento inadecuado, poca adherencia al tratamiento enzimático, ingerir colaciones sin enzimas, inactivación de las enzimas por masticación o por disolverlas en líquidos calientes y sobre crecimiento bacteriano. ⁽⁵⁸⁾

Terapia nutricional durante la diabetes relacionada a la FQ: los pacientes con DAFQ, tienen una expectativa de vida menor, el tratamiento con insulina parece aumentar dicha expectativa de vida debido a sus efectos sobre el estado nutricional y la función pulmonar. El tratamiento para este tipo de pacientes, resulta un desafío para los licenciados en nutrición, debido a las recomendaciones que contradicen las pautas para la FQ y las de la diabetes. ⁽⁶⁰⁾

Del 2.5% al 12% de los pacientes con FQ llegan a desarrollar diabetes en promedio a los 24 años. Como en la diabetes tipo I el páncreas no sintetiza suficiente insulina probablemente por la cicatrización del páncreas como resultado de las espesas secreciones características de la enfermedad. Así mismo con en la Diabetes tipo II, los pacientes pueden desarrollar resistencia a la insulina, cuando el cuerpo no usa adecuadamente la que está sintetizando y es necesario mayor producción de la misma por parte del páncreas. Existen signos de alarma para identificarla:

- a) Pérdida de peso inexplicable
- b) Dificultad para ganar peso
- c) Empeoramiento inexplicable de la función pulmonar

Se recomienda monitorizar glicemia para detectarla, una vez por año. Entre las estrategias de manejo nutricional se encuentran:

- Mantener una ingesta alta de energía. 150% de las recomendaciones para la edad.
- Alta ingesta de lípidos, cubriendo 40% de la energía total ingerida.
- La ADA, recomienda un aporte proteico de 10 al 20% de la energía total ingerida, y aun en casos de nefropatía diabética no se recomienda reducir las proteínas debido al potencial riesgo de presentar desnutrición.
- No debe indicarse restricción de sal. ⁽⁵⁸⁾
- El uso de fibra dietética, mejora la regulación de la glucosa en sangre y tiene beneficios en el metabolismo de los lípidos, sin embargo los alimentos ricos en fibra dietética aportan volumen a la comida y promueven la plenitud y saciedad, por lo que dichos alimentos no deben comprometer la ingesta de energía en los pacientes con bajo peso. ⁽⁶⁰⁾

Al igual que en pacientes con FQ que no han desarrollado Diabetes, el mantenimiento de un peso corporal saludable, es un importante predictor de la supervivencia. ⁽⁶⁰⁾

En general; el soporte nutricional en los pacientes con FQ, es un pilar muy importante dentro del manejo multidisciplinario de estos pacientes y debe ser individualizado.

A pesar de las mejoras y los avances en el tratamiento, aún existe un porcentaje no desdeñable de pacientes con problemas de desnutrición. ⁽⁵³⁾

Sin existir un apoyo nutricional específico para cada caso de FQ, los paciente son no cubren sus requerimientos y esto los vuelve vulnerables a las complicaciones propias de la patología, por lo que la monitorización estrecha permite que la actuación precoz sobre el estado de nutrición resulte efectiva. ⁽⁶⁰⁾

La Sociedad Europea de Fibrosis Quística, indica expresamente en su documento de consenso acerca de los estándares asistenciales para las personas con FQ, que el equipo multidisciplinario para el manejo de estos pacientes debe incluir a un especialista en Nutrición, quien debe ser el responsable de la educación y asistencia nutricional personalizada. Esta función debe incluir una valoración nutricional completa, incluyendo la estimación de la ingesta, mediciones antropométricas y de la composición corporal, la educación y el tratamiento nutricional, la valoración del estado de la función pancreática y de la absorción intestinal, del desarrollo puberal y la evaluación y tratamiento de las alteraciones de la densidad mineral ósea. ⁽⁴⁰⁾

Así mismo, por parte de la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística, se menciona que planear una dieta que cumpla con las necesidades en materia de calorías, un correcto manejo del tratamiento enzimático, así como suplementación de vitaminas y minerales, acompañada de una buena monitorización y vigilancia de los indicadores nutricionales, en manos del personal capacitado para la elaboración de dicho plan de alimentación, otorgará grandes beneficios al paciente para incrementar su supervivencia y mejorar en términos generales su calidad de vida. ⁽⁴⁶⁾

VIII.1 CONCLUSIONES ESTUDIOS

Debido al nivel de evidencia obtenida y a la clasificación de estudios que se utilizaron para este trabajo. Se llega a la conclusión de que hace falta realizar aún más estudios de tipo clínico y en específico nutricional, para poder emitir recomendaciones más exactas o para determinar el manejo nutricional que mayor beneficie a los pacientes que cursan con diagnóstico de Fibrosis Quística y que se encuentran en etapa pediátrica, para poder asegurar y garantizar que dichas aseveraciones únicamente proporcionan efectos benéficos a los afectados por dicha entidad nosológica y no se hagan falsas propuestas.

Cabe destacar, que la mayoría de los estudios y los métodos de soporte nutricional, están realizados en poblaciones distintas a la población mexicana, y teniendo en cuenta que la supervivencia es mucho menor en contraste con otros países, debido a la falta de tecnología y a la poca infraestructura por parte de las instituciones y al pobre conocimiento sobre el tema y al mismo diagnóstico tardío, sería pertinente realizar un estudio específico de México, en donde se muestre el panorama actual de la FQ y del tratamiento nutricional y servicios otorgados por parte de las Instituciones Públicas a dichos pacientes.

Se han realizado, pocos estudios en donde se trate exclusivamente los aspectos nutricionales de la FQ, se encontró que la mayoría de los artículos son opiniones de expertos que pudieran ser no del todo objetivos y fácilmente influenciados.

IX. IMPLICACIONES ÉTICAS

Los artículos que fueron empleados en el desarrollo de la investigación, son todos de acceso libre. Se procedió de manera formal y acorde con los requisitos para poder acceder a la información. No existió plagio de información, ya que se encuentra debidamente referida, según las palabras del autor incluyendo los datos en la bibliografía para que todo aquel con acceso a esta tesina pueda corroborar su procedencia, veracidad y actualidad.

X. BIBLIOGRAFÍA

1. Astudillo Pedro. Historia de la Fibrosis Quística. INDISA. Neumología Pediátrica, 2009.
2. Diccionario Médico: Fiebre Héctica. Salud Doctissimo. Disponible en: http://saluddoctissimo.es/diccionario_medico/fiebrehectica.html.2012.
3. Guías clínica. Pericarditis. FISTERRA. Disponible en: <http://www.fisterra.com/guias-clinicas/pericarditis-aguda,2009>
4. Lezana Fernández José Luis. Guías clínicas para Diagnóstico y Tratamiento. Antecedentes y Epidemiología de la FQ. INTERSISTEMAS S.A. de C.V. 2005: 5-6.
5. Salud Infantil. Íleo meconial. Disponible en: <http://www.saludinfantil.com/ileomeconial.html>.
6. Dictionary Reference. Mucoviscidosis. Disponible en: <http://dictionary.reference.com/browser/mucoviscidosis>.2012
7. Documento informativo para pacientes con FQ. Herencia Resecia. Disponible en: <http://gtcsgp.files.wordpress.com/2012/04/recesivo.pdf>
8. Koletzo B, Basel, Karger. Nutrición Pediátrica en la práctica Clínica. 2008:224-228.
9. Escobar Hector, Sojo Amaya. Fibrosis Quística. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Pediatría. 2008: 389-394.
10. Castro Valverde Mariela. Artículos Originales. Fibrosis Quística. Genética. Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica. 2009: 387-394.
11. Largo García Isabel, et. al. Artículos Originales. Fibrosis Quística. Revista Pediátrica electrónica. 2009:3-10.

12. Lay-Son Guillermo, Reppetto Gabriela. “Desde el gen CFTR a los factores modificadores”. Centro de Genética Humana, Santiago de Chile. 2010:5-6.
13. Artículo Original. “Principales Características Clínico-epidemiológicas de Pacientes con FQ”. Provincia de Santiago de Cuba, MEDISAN, 2011.
14. Duggan Hendricks. Fibrosis Quística. Manual de Nutrición Pediátrica. INTERSISTEMAS. Capítulo 21, 2007: 394-427.
15. Ortigosa Luis M.D. Aspectos Diagnósticos. Fibrosis Quística. Colombia Médica. Vol. 38, 2007: 41-49.
16. Brush Andrew MB. BS. “Lo fácil, lo difícil, lo imposible”. Diagnóstico de Fibrosis Quística. Neumología Pediátrica, 2010: 14-23.
17. Martínez Gómez M.J., Muñoz Codoceo R.A. “Manifestaciones Digestivas”. Fibrosis Quística”. Servicio de Gastroenterología, Hospital Universitario. Barcelona, 2011:120-130.
18. Infante Pina. Miserachs Barba. “Manifestaciones Digestivas de la FQ”. Unidad de gastroenterología. Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario. Barcelona, 2011: 126-133.
19. Fundación Sira Carrasco.” Consenso sobre Intervención Nutricional en la FQ”. Madrid, España, 2008:1-17.
20. Guía General. “Nutrición y Fibrosis Quística”. Sociedad Americana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. NASPGHAN, 2010.
21. González Jiménez D. et. al. Estado Nutricional en pacientes pediátricos con FQ. Boletín de la Sociedad de Pediatría de Asturias. Vol. 52, 2012:13-15.

22. Lozana Fernández Luis. Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento. Fibrosis Quística. “Aspectos Nutricionales”. Cap. 9, 2005: 67-80.
23. Esplugas Montoya Aída, et. al. “Soporte Alimentario y Nutricional en niños con FQ. Revista Cubana de Pediatría, 2011: 56-64.
24. Vitaminas pdf. 2012. Disponible en: <http://www.bioygeo.info-pdf-vitaminas.pdf>
25. Márquez González Horacio, et. al. “Clasificación y Evaluación de la Desnutrición en el Paciente Pediátrico”. El Residente. Vol. 7. No.2, 2012: 59-69.
26. Duggan Hendricks “Manual de Nutrición Pediátrica” INTERISTEMAS. S.A. de C.V. 4ta edición. Capítulo 21. Fibrosis Quística, 2007: 394-427,
27. Oliveira Fuste Gabriel, et. al. “Recomendaciones Nutricionales en los Pacientes con FQ”. Sociedad Española de endocrinología y Nutrición. (SFEN), 2012.
28. Milla Carlos. “Nutrición en FQ” Neumología Pediátrica, 2012: 23-28.
29. Cunningham James C. Taussig Lyn M. “Una introducción a la FQ para los pacientes y sus familias”. Capítulo 5. El Sistema Gastrointestinal, 2013: 55-62.
30. Sojo Aguirre A, Bousoño García C. “La FQ en la Actualidad” Aspectos Digestivos. Acta Pediátrica Española, 2010: 556-558.
31. Fielbaum Oscar “Avances en FQ”. Clínica CONDES. Revista Médica. 2011: 156-159.
32. Ministerio de Salud. “Orientaciones Técnicas Programáticas para Diagnóstico y Tratamiento. Capítulo 4. Aspectos Nutricionales y Gastroenterológico. 2012: 24-29.

33. Brunzell Carol, et. al. "El manejo de la Diabetes Relacionada con la FQ". SFRD. Una guía Instructiva para los pacientes y sus familiares. Cystic Fibrosis Foundation. 5ta edición 2012.
34. Koletzo B. et. al. "Retos Nutricios en condiciones y enfermedades especiales" Nutrición en la FQ. INTESISTEMAS S.A. de C.V, 2008: 224-229.
35. Salesa Borja, et. al. "Evolución Nutricional y Función Pulmonar en niños y adolescentes Chilenos con FQ. Artículo de Investigación. Revista Médica. Chile, 2011: 977-984.
36. Harbour Robín, Miller Juliet. A New System for grading recommendatios in Evidence Based Guidlines, 2001: 323-324.
37. Parra William, Actualización en temas Clínicos "Fibrosis Quística". Revista Médica Unidad de Antioquia, Vol. 4, No. 1, Colombia, 2011: 26-29.
38. Moreno Chacón Yolanda et. al. "Fibrosis Quística Neonatal". Revista Española Médica Quirúrgica. Vol. 18, No. 1, España, 2012:69-74.
39. Alfonso Novo Lázaro Rodolfo. "Pautas Nutricionales en el niño con Fibrosis Quística". Revista Cubana de Pediatría. Cuba, 2008: 70-85.
40. Oliveira Gabriel y Oliveira Casilda. "Nutrición, fibrosis Quística y Aparato Digestivo". Nutrición Hospitalaria. Málaga, 2008:71-86.
41. Fibrosis Quística acorta la vida de infantes". México, Sociedad Mexicana de Errores Innatos del Metabolismo y Tamiz, A.C.2013. Disponible en: http://www.sumedico.com/modulos/notalimpresion.php?id_notas=16378.

42. Wendy Fabela," Fibrosis Quística, enfermedad camaleónica. Su médico. México, 2013. Disponible en: http://www.sumedico.com/modulos/notaimpresion.php?id_nota=14535
43. Cruz Martínez Angeles. "Fibrosis Quística, alteración genética que se roba el futuro". La Jornada, el periódico de México. 2013. Disponible en: www.elperiodicodemexico.com/nota_impresion.php?sec=&id=559968
44. Vázquez Alcántara Karina Jazmín, et. al. "Descripción clínica de pacientes con fibrosis quística en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias", 1995-2008. Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. Vol. 9. No. 2. México. 2009: 84-91.
45. Martínez Paris, "En México el 85% de los pacientes con fibrosis quística mueren sin diagnóstico". Animal Político. 2013. Disponible en: www.animalpolitico.com/2012/03/en-mexico-85-de-los-pacientes-con-fibrosis-quistica-muere-sin-diagnostico/#axzz1j2eGAuNz.
46. Asociación Mexicana de Fibrosis Quística.A.C. 2012. Disponible en: <http://www.fibrosisquistica.org.mx/home/index.php?id=2>.
47. L. Orozco, M. Salcedo, J.L. Lezana, et. al. Frequency of delta F508 in a Mexican sample of cystic fibrosis patients. J.Medicine Genetics, México, 2013: 500:502.
48. Orozco Lorena, Margarita Chávez, et. al. Fibrosis Quística: la frontera del conocimiento molecular y sus aplicaciones clínicas. Revista de Investigación Clínica. Vol. 58. No. 2: 2007:139-152.
49. Theresa A. Grebe. et. al. Genetic Analysis of Hispanic Individuals with Cystic Fibrosis. The American Society of Human Genetics. 2007: 443-446.
50. Cabrera Eduardo. "Noches sin Aire" Fibrosis Quística. Asociación Mexicana de Fibrosis Quística. México, 2010. Disponible en: <http://www.pijamasurf.com/2010/08/noches-sin-aire-fibrosis-quistica-en-mexico/>

51. Socarrás María Matilde, Bolet Astoviza Miriam, Cala Rodríguez Fidel. Seguimiento Nutricional de los pacientes fibroquísticos en el Hospital Universitario General Calixto García. Revista Habanera de Ciencias Médicas. La Habana, Cuba. 2010: 560-568.{{
52. Esplugas Montoya Aida, Razón Behar Roberto, Ojea Menéndez Arturo. “Evaluación nutricional dietética en pacientes afectos de Fibrosis Quística. Artículos Originales. La Habana, Cuba. 2010: 1-9.
53. González Jiménez D. et. al. “Estado nutricional en pacientes pediátricos con fibrosis quística”. Boletín Pediátrico. Vol. 52. No.19. España. 2012: 14:18.
54. Escobar Castro Héctor. “Importancia del tratamiento nutricional y enzimático en la fibrosis quística”. Revista Gastrohnutp. Vol. 12. No.1. Madrid, España. 2010: 51-53.
55. Mora Garandillas. et.al. Valoración del estado nutricional en un grupo de pacientes con fibrosis quística. Anales Españoles de Pediatría. España. .Actualización, 2008: 40-44.
56. Departamento de Salud Pública de Massachusetts. Instrucciones para recolección de esputo para pruebas de TB. Jamaica. 2005. Disponible en: <http://www.mass.gov/eohhs/docs/dph/cdc/tb/sputum-collection-spanish.pdf>
57. Cañadas Bustos Dr. David. “Glucosuria Renal”. Especialista en medicina General. 2012. Disponible en: <http://www.mapfre.com/salud/es/cinformativo/glucosaria-renal.shtml>
58. Del Carmen Gabriela González. N.D. “Requerimientos nutricionales en el niño con Fibrosis Quística”. Revista Gastrohnutp. Vol. 13, No. 3. México, 2011: 148-156.
59. Ramírez Navarro Cinthya, Hernández Saborío Irene. “Diagnóstico y Manejo de la Fibrosis Quística Pulmonar”. Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica. 2011: 199-205.

60. Hollander Francis. Tratamiento Nutricional de Pacientes adultos asociada a la fibrosis quística. Departamento de Dietética y Ciencia Nutricional. Países Bajos. 2010:1-3.

61. Martínez Costa C. et. al. Intervención nutricional en niños y adolescentes con Fibrosis Quística. Nutrición Hospitalaria. Valencia España. 2008:182-187.

62. Arellano Sara. “Fibrosis Quística: Genética y Detectable”, Su México. México, 2013:4-5.

XI. ANEXOS

FICHA DE COCHRANE

GUÍAS SOBRE COMO UTILIZAR ARTÍCULOS DE REVISIÓN

¿Los resultados del estudio son válidos?

Guías Primarias:

¿La revisión se refirió a una pregunta clínica claramente definida?

¿Los criterios de selección utilizados para la inclusión de los artículos, fueron apropiados?

Guías Secundarias:

¿La probabilidad de que se hayan perdido estudios importantes y relevantes es escasa?

¿Se apreció la validez de los estudios incluidos?

¿Las evaluaciones de los estudios fueron reproducibles?

¿Los resultados fueron similares de estudio a estudio?

¿Cuáles son los resultados?

¿Cuáles son los resultados generales de la revisión?

¿Cuán precisos son los resultados?

¿Los resultados me ayudarán en la atención de mis pacientes?

¿Los resultados pueden aplicarse al cuidado de mi paciente?

¿Se consideraron todos los resultados clínicamente importantes?

¿Los beneficios justifican los daños y los costos?

FUENTE: Oxman A. La Literatura Médica, Cómo Utilizar una Revisión. et. Al. MD, MSC; Deborah J. Cook, MD, MSC; Gordon H. Guyatt, MD, MSC; Junio 2006 Disponible en:
<http://bvs2.insp.mx/componen/mbevid/bibcoch/doc/revision.pdf>