



**UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS  
CARRERA DE MEDICINA**

**TEMA:**

**Asociación entre desnutrición y fibrosis quística en pacientes pediátricos del  
Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022.**

**AUTORES:**

**Moreira Castillo, Melannie Dayireth  
Palma Galarza, Arianna Gabriela**

**Trabajo de titulación previo a la obtención del título de  
MÉDICO**

**TUTOR:**

**Dr. Gálvez Vera, Carlos Daniel**

**Guayaquil, Ecuador**

**16 de septiembre del 2023**



UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL  
**FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS**  
**CARRERA DE MEDICINA**

**CERTIFICACIÓN**

Certificamos que el presente trabajo de titulación, fue realizado en su totalidad por **Moreira Castillo, Melannie Dayireth y Palma Galarza, Arianna Gabriela** como requerimiento para la obtención del título de **MÉDICO**.

**TUTOR:**



**Dr. Daniel Gálvez Vera**

**DIRECTOR DE LA CARRERA**

f. \_\_\_\_\_

**Dr. Aguirre Martínez, Juan Luis**

**Guayaquil, a los 16 del mes de septiembre del año 2023**



UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL  
**FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS**  
**CARRERA DE MEDICINA**

**DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD**

Nosotras, **Moreira Castillo, Melannie Dayireth**  
**Palma Galarza, Arianna Gabriela**

**DECLARO QUE:**

El Trabajo de Titulación, **Asociación entre desnutrición y fibrosis quística en pacientes pediátricos del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022**, previo a la obtención del título de **MÉDICO**, ha sido desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias o bibliografías. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del Trabajo de Titulación referido.

**Guayaquil, a los 16 del mes de septiembre del año 2023**

**LAS AUTORAS**



Firmado electrónicamente por:  
**MELANNIE DAYIRETH**  
**MOREIRA CASTILLO**

f. \_\_\_\_\_  
**Moreira Castillo, Melannie Dayireth**



Firmado electrónicamente por:  
**ARIANNA**  
**GABRIELA PALMA**  
**GALARZA**

f. \_\_\_\_\_  
**Palma Galarza, Arianna Gabriela**



UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL  
**FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS**  
**CARRERA DE MEDICINA**

## **AUTORIZACIÓN**

Nosotras, **Moreira Castillo, Melannie Dayireth**  
**Palma Galarza, Arianna Gabriela**

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la **publicación** en la biblioteca de la institución del Trabajo de Titulación, **Asociación entre desnutrición y fibrosis quística en pacientes pediátricos del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022**, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

**Guayaquil, a los 16 del mes de septiembre del año 2023**

### **LAS AUTORAS**



Firmado electrónicamente por:  
**MELANNIE DAYIRETH  
MOREIRA CASTILLO**

f. \_\_\_\_\_  
**Moreira Castillo, Melannie Dayireth**



Firmado electrónicamente por:  
**ARIANNA  
GABRIELA PALMA  
GALARZA**

f. \_\_\_\_\_  
**Palma Galarza, Arianna Gabriela**

# REPORTE URKUND



## Document Information

---

Analyzed document	MARCO TEORICO FQ PARA URKUND.docx (D172613004)
Submitted	2023-08-06 16:45:00
Submitted by	
Submitter email	melannie.moreira@cu.ucsg.edu.ec
Similarity	0%
Analysis address	diego.vasquez.ucsg@analysis.orkund.com

**TUTOR:**



**Dr. Daniel Gálvez Vera**

**DIRECTOR DE LA CARRERA**

## **AGRADECIMIENTO**

Agradezco a Dios, quien ha sido mi refugio en los momentos más difíciles.

A mi familia que son el motivo de todos mis logros.

A mi mamá, por creer en mí desde el primer día, por ser mi mejor ejemplo de perseverancia, por sus palabras de aliento, este logro es nuestro.

A mi mejor amiga Ari, mi compañera de tesis, de logros, mi mejor compañía en estos últimos años, nada habría sido lo mismo sin ti.

A las hermanas que me regaló esta carrera, Arianna, Ericka, Davinia, María José, gracias por ser mi familia durante estos 6 años y por las inmensas alegrías que hemos compartido juntas.

Al Dr. Jimmy Martin, mi gratitud eterna por brindarnos sus conocimientos, su tiempo y por ser nuestra guía en la elaboración de este trabajo investigativo.

## **MOREIRA CASTILLO MELANNIE DAYIRETH**

A Dios por haberme permitido llegar hasta este punto y ponerme a las personas correctas las cuales me han ayudado a lograr mis objetivos, además de su infinita bondad y amor. A mi padre por creer en mí desde el primer momento y apoyarme a realizar este sueño. A mi madre por ser mi mejor ejemplo, por estar en los momentos difíciles y celebrar todos mis logros. A mi hermano por ser mi soporte y mi mejor amigo. A Melannie por ser la hermana que siempre quise, la mejor compañera de tesis, guardia y roommate, por todas las risas y sobre todo los llantos que pasamos juntas. A mis abuelitos Coki y Sari porque, aunque físicamente no estén siento su presencia en cada paso que doy. A mis abuelos Vicente y Holanda, por siempre tener palabras de apoyo. A mis tíos y primos, en especial Stefanía y Carlos por abrirme las puertas de su casa y permitirme pasar 3 maravillosos años a su lado, por cuidarme y quererme como una hija, y a los demás por siempre estar pendientes y orgullosos de mí. A mis amigas por haber compartido conmigo tantos momentos y ser parte fundamental todos estos años, por las largas noches de estudios, por las palabras de aliento, y por hacerme sentir en casa. Al Dr. Julio

Hidalgo por brindarnos los datos necesarios para llevar a cabo este trabajo. Y de manera especial al Dr. Jimmy Martin, por brindarnos toda su ayuda y guiarnos a lo largo de la tesis.

**PALMA GALARZA ARIANNA GABRIELA**

## **DEDICATORIA**

A mis padres, Karina y Rolando a quienes les debo todo lo que soy, sin ustedes este sueño habría sido imposible de lograr. Gracias por su amor incondicional, porque a pesar de estar lejos físicamente, sentí su apoyo en todo momento.

A mis queridos tíos, Monserrate y Gilver, mis padres durante estos años, no tengo dudas de que sin ustedes el camino habría sido mucho más difícil.

A Monserrat Faura y Santi Bagué, las palabras no alcanzan para la gratitud que siento por lo que han hecho por mí. Esto también va por ustedes.

A Feissar, por ser mi soporte, por no dejarme sola nunca, por compartir conmigo este largo camino y todos sus obstáculos.

### **MOREIRA CASTILLO MELANNIE DAYIRETH**

Dedicado a mis padres, por su amor infinito, trabajo y sacrificio en todos estos años, gracias a ustedes he logrado llegar hasta aquí y convertirme en lo que soy; por ser mis principales promotores de sueños, por confiar y creer en mí. A mi hermano, por inspirarme a ser su mejor ejemplo. A mi familia por siempre tener palabra de aliento y celebrar mis logros como si fueran suyos. A mis amigos y las personas que se han sumado en este largo camino, el cual me han hecho vivir de la mejor manera, sin duda nada hubiese sido lo mismo sin ustedes.

### **PALMA GALARZA ARIANNA GABRIELA**





UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS**

**CARRERA DE MEDICINA**

**TRIBUNAL DE SUSTENTACIÓN**

f. \_\_\_\_\_

**Aguirre Martínez, Juan Luis Dr.**

DECANO O DIRECTOR DE CARRERA

f. \_\_\_\_\_

**Vásquez Cedeño, Diego Antonio Dr.**

COORDINADOR DEL ÁREA

f. \_\_\_\_\_

**(NOMBRES Y APELLIDOS)**

OPONENTE

## ÍNDICE

RESUMEN .....	XI
ABSTRACT .....	XII
INTRODUCCIÓN .....	2
CAPÍTULO I.....	4
1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA .....	4
1.2 OBJETIVOS .....	4
1.2.1 OBJETIVO GENERAL .....	4
1.2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS .....	4
1.3 JUSTIFICACIÓN .....	4
CAPÍTULO II .....	5
MARCO TEÓRICO .....	5
FIBROSIS QUISTICA.....	5
DEFINICIÓN.....	5
EPIDEMIOLOGÍA .....	5
PATOGENIA .....	6
MANIFESTACIONES CLINICAS.....	7
DIAGNÓSTICO .....	10
TRATAMIENTO .....	11
DESNUTRICIÓN .....	12
DEFINICIÓN.....	12
TIPOS DE DESNUTRICIÓN .....	12
MECANISMO DE LA DESNUTRICIÓN EN LA FIBROSIS QUISTICA .....	13
IMPACTO DE LA DESNUTRICIÓN EN LA FIBROSIS QUISTICA .....	14
EVALUACIÓN Y SEGUIMIENTO DE LA NUTRICIÓN .....	15
APOYO NUTRICIONAL.....	16
INTERVENCIÓN Y SOPORTE NUTRICIONAL .....	18
CAPÍTULO III.....	19
METODOLOGÍA Y ANÁLISIS DE RESULTADOS .....	19
TIPO DE INVESTIGACIÓN .....	19
MÉTODO DE RECOLECCIÓN DE DATOS .....	19
POBLACIÓN Y MUESTRA DE ESTUDIO.....	19
CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN .....	19
OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES .....	20
ANÁLISIS ESTADÍSTICO .....	21
RESULTADOS .....	21
DISCUSIÓN .....	29
CAPITULO IV .....	31
CONCLUSIONES.....	31
RECOMENDACIONES .....	32
REFERENCIAS .....	33

## **RESUMEN**

**Introducción:** La Fibrosis Quística una enfermedad de carácter hereditario, multisistémica y crónica, que se caracteriza por afectar principalmente al sistema respiratorio y al sistema digestivo. La desnutrición en la Fibrosis Quística tiene un papel fundamental en la evolución de la enfermedad y sus complicaciones.

**Metodología:** Se trata de un estudio observacional, retrospectivo, transversal, descriptivo realizado en el Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert mediante la revisión de historias clínicas. Fue utilizada su base de datos para recabar y analizar los casos reportados de Fibrosis Quística durante el periodo del 2014 hasta el 2022, donde se obtuvieron 82 historias clínicas que cumplieron los criterios de inclusión y formaron parte del universo del trabajo investigativo.

**Resultados:** De los 82 pacientes del estudio 44 (53.7%) son de sexo masculino y 38 (46,3) son de sexo femenino. El 48.8% de los pacientes fueron diagnosticados en el rango de 0 a 2 años de vida, el 22% entre los 3 y los 5 años y el 29,3% después de los 6 años. En cuanto a la desnutrición 44 pacientes padecían desnutrición y 28 tenían menos de 2 años. El 36.6% padecían desnutrición grave, 9,8% desnutrición moderada, 7,3% desnutrición leve, 28% normopeso, 7.3% sobrepeso y 11% obesidad. La insuficiencia pancreática se presentó en un 62,7% de los pacientes. **Conclusión:** Los pacientes diagnosticados con fibrosis quística entre 0 y 2 años son más propensos a tener desnutrición. Existe una relación directa entre mejor estado nutricional y mayor FEV1. El manejo multidisciplinario es la clave para aumentar la calidad de vida de los pacientes con esta patología.

**Palabras claves:** Fibrosis quística, desnutrición, asociación, complicaciones, insuficiencia pancreática.

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Cystic Fibrosis a disease of hereditary character, multisystemic and chronic, which is characterized by affecting mainly the respiratory system and the digestive system. Malnutrition in Cystic Fibrosis plays a fundamental role in the evolution of the disease and its complications. **Methodology:** This is an observational, retrospective, cross-sectional, descriptive study carried out at the Dr. Roberto Gilbert Children Hospital by reviewing medical records. This database was used to collect and analyze the reported cases of Cystic Fibrosis during the period of 2014 to 2022, where 82 medical records were obtained that met the criteria. **Results:** Of the 82 patients in the study, 44 (53.7%) were male and 38 (46.3%) were female. Of the patients, 48.8% were diagnosed between 0 and 2 years of age, 22% between 3 and 5 years of age and 29.3% after 6 years of age. Regarding malnutrition 44 patients suffered from it and 28 were less than 2 years old. 36.6% were severely malnourished, 9.8% were moderately malnourished, 7.3% were mildly malnourished, 28% were normal weight, 7.3% were overweight and 11% were obese. Pancreatic insufficiency was present in 62.7% of patients. **Conclusion:** Patients diagnosed with cystic fibrosis between 0 and 2 years old are more prone to malnutrition. There is a direct correlation between better nutrition and higher FEV1. Multidisciplinary management is the key to increase the quality of life for patients with this pathology.

**Key words:** Cystic fibrosis, malnutrition, association, complications, pancreatic insufficiency.

## INTRODUCCIÓN

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad multisistémica de carácter hereditario, autosómica recesiva, causada por una mutación en cromosoma 7 en el brazo largo, que se encarga de codificar la proteína reguladora de conductancia transmembrana (CTFR). Esta proteína actúa como un canal de cloruro que al estar defectuosa va a provocar que exista un trastorno en la producción de moco en las glándulas exocrinas, afectando: pulmones, páncreas, tracto gastrointestinal, hígado y sistema reproductor.(1)

La primera descripción de esta patología fue realizada por Fanconi en el 1936 quien mencionaba una enfermedad caracterizada por bronquiectasias e insuficiencia pancreática. Luego en 1938 Dorothy Andersen reconoce a la FQ como una enfermedad y le da el nombre de Fibrosis Quística, en este año publica un estudio de esta enfermedad asociándola con íleo meconial a causa de deficiencia de vitamina A, en niños del hospital Babies Hospital del Columbia-Presbyterian Medical Center, en Nueva York.(2)

A nivel mundial se estima que la FQ afecta aproximadamente a 70.000 personas con mayor prevalencia en la población caucásica, en Latinoamérica la FQ ha sido pobremente estudiada, en Ecuador la incidencia es de 1 por cada 1.252 recién nacidos, según la última Guía de Práctica Clínica y Manual de Procedimientos de FQ del Ministerio de Salud Pública, realizada en el 2013. (3)

Al ser una enfermedad crónica que afecta a varios sistemas, es de vital importancia que los pacientes que la padezcan lleven un manejo nutricional adecuado y respaldado por un equipo multidisciplinario, un estado nutricional correcto se asocia con una función pulmonar más conveniente y mayor sobrevivencia. (4)

La desnutrición es una de las manifestaciones más importantes de esta enfermedad debido a que es un factor de riesgo predictor de mortalidad de los pacientes con FQ, que está dada por tres mecanismos: disminución de la ingesta, aumento de los requerimientos energéticos y aumento de las pérdidas energéticas, las dos últimas relacionadas a la insuficiencia pancreática exocrina que tienen la mayoría de los pacientes. Estas tres premisas van a hacer que exista déficit de energía por ende pérdida de peso que va a terminar en: alteración muscular, alteraciones en el parénquima pulmonar y disfunción inmune y estas a su vez van a contribuir al deterioro de la función pulmonar, convirtiéndose en un círculo vicioso. (4)

La prueba de sudor es considerada el Gold Standard para el diagnóstico de la FQ, una prueba positiva es aquella que tiene una concentración de cloruro que supere los 60 mEq/L. (5)

En países desarrollados en los últimos años se ha observado una mejoría considerable en la supervivencia de los niños con FQ debido a los constantes avances en el tratamiento y también al diagnóstico temprano en recién nacidos. (5)

# **CAPÍTULO I**

## **1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

¿Cuál es la asociación entre Desnutrición y Fibrosis quística en pacientes pediátricos del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022?

## **1.2 OBJETIVOS**

### **1.2.1 OBJETIVO GENERAL**

Determinar la asociación entre Desnutrición y Fibrosis quística en pacientes pediátricos del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022.

### **1.2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

1. Evaluar el estado nutricional de la población del estudio, por medio del Índice de Masa Corporal y tabla de percentiles de talla y peso según la OMS.
2. Clasificar el tipo de desnutrición que tienen los pacientes pediátricos con Fibrosis quística de acuerdo con la escala de la OMS.
3. Establecer la correlación entre el peso en kg y el FEV1 en porcentaje

## **1.3 JUSTIFICACIÓN**

Los pacientes diagnosticados con fibrosis quística tienen alto riesgo de tener alteraciones en el estado nutricional debido al aumento de requerimientos energético asociado a la malabsorción y mal digestión. El objetivo de este estudio observacional en la población de pacientes con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert es conocer la asociación entre la desnutrición y la fibrosis quística. (3).

Así mismo, la importancia de una intervención nutricional temprana permite brindar oportunidades que puedan mejorar la calidad de vida y el pronóstico de los pacientes. La talla de acuerdo con la edad y el estado nutricional óptimo se relacionan con un mejor funcionamiento pulmonar y a su vez mayor supervivencia. (3).

## **CAPÍTULO II**

### **MARCO TEÓRICO**

#### **FIBROSIS QUISTICA**

##### **DEFINICIÓN**

La Fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética, multisistémica y crónica, que afecta principalmente al sistema respiratorio y al sistema digestivo, siendo la afectación a estos la causa más importante de morbimortalidad en los pacientes que la padecen. Se caracteriza por la producción excesiva de moco espeso, que obstruye los conductos de las glándulas mucosas en pulmones, páncreas, hígado, intestino delgado, glándulas exocrinas y glándulas sudoríparas.

(1)

Se produce por una mutación en un gen ubicado en el brazo largo del cromosoma 7 que es el encargado de codificar a la proteína reguladora de conductancia transmembrana (CFTR). En condiciones normales, la proteína CFTR va a actuar como un canal iónico permitiendo el paso controlado de cloro y sodio, al no funcionar adecuadamente produce una alteración en el transporte de iones incrementando la absorción de sodio y disminuyendo la secreción de cloro, lo que da como resultado la hiperviscosidad de las secreciones. (4)

##### **EPIDEMIOLOGÍA**

En Latinoamérica la incidencia de la Fibrosis quística es de 1: 6.000 RN, mientras que en Ecuador es de 1: 1.252 RN. Se han registrado un aumento importante de nuevos casos reportados en los últimos años, tomando en consideración que se estima que existe un 80% de pacientes subdiagnosticados. (6)

El promedio de vida ha mejorado significativamente en las últimas décadas y varía dependiendo de la región, atención médica, calidad de servicios y recursos destinados al tratamiento. En



nuestro país el promedio de vida es de 10 años, a diferencia de pacientes de países desarrollados donde el promedio de vida oscila entre 30 y 50 años. (3) (6)

## **PATOGENIA**

La patogenia de la FQ está relacionada con la presencia de mutaciones del gen que codifica a la proteína CFTR, cuya disfuncionalidad ocasiona una serie de eventos que culminaran en la lesión de varios tejidos y órganos. Desde que se describió esta patología hasta la actualidad se han encontrado más de 2000 mutaciones del gen, no todas patogénicas y la mutación patogénica más común es la p.Phe508del (F508del). (7) (8)

Las mutaciones del gen CFTR se agrupan en seis clases, las de clase I, II y III son las de tipo más agresivo que se asocian a insuficiencia pancreática, a diferencia de las clases IV, V, VI que se relacionan a una enfermedad más leve con conservación de la función pulmonar y mejor estado nutricional. Se debe tomar en consideración las mutaciones como guía en la terapia inicial pero el tratamiento posterior debe ser orientando en base a los parámetros de crecimiento, estado nutricional y función pulmonar. (7) (8)

El CFTR se encuentra en las células epiteliales actuando como regulador la actividad de los canales de cloruro y a su vez también puede regular la actividad de canales de cloruro accesorios y canales de sodio. Al estar alterada su función va a imposibilitar el transporte correcto de iones que tiene como resultado que las secreciones del tracto respiratorio, hígado, vesícula biliar, páncreas y glándulas mucosas del tracto gastrointestinal sean espesas y secas. La hiperviscosidad de las secreciones va a obstruir los conductos de los órganos y tejidos involucrados y la acumulación del moco va a propiciar la colonización bacteriana, infección crónica, daño tisular progresivo y como consecuencia final disfunción tisular. (9) (10)

## MANIFESTACIONES CLINICAS

La FQ es una enfermedad multisistémica, cuyas afectaciones clínicas puede variar de una persona a otra, pero afecta con más frecuencia al sistema gastrointestinal y respiratorio. La mayor parte de pacientes con FQ presentan la triada clásica: enfermedad pulmonar obstructiva progresiva crónica, Insuficiencia pancreática exocrina y elevación de los niveles de cloro en sudor. (11) (12)

## MANIFESTACIONES PULMONARES

La afectación pulmonar es la causa principal de morbimortalidad en pacientes con FQ, los síntomas respiratorios pueden aparecer en cualquier edad y guardan estrecha relación con el genotipo CFTR del paciente. En etapas tempranas las manifestaciones pulmonares van desde tos persistente y productiva hasta enfermedad obstructiva, con el paso del tiempo y desarrollo de la enfermedad los pacientes pueden presentar bronquitis crónica, infecciones a repetición y enfermedad pulmonar con patrón mixto (obstructivo y restrictivo). (7) (11)

Los pacientes con FQ tienen secreciones bronquiales deshidratadas y espesas lo que complica la eliminación por el sistema mucociliar, al estar retenidas en la vía aérea los patógenos oportunistas colonizan estas secreciones y se genera un proceso inflamatorio en donde se secretan varias enzimas que alteran la pared de los bronquios, destruyen el cartílago bronquial que tiene como resultado bronquiectasias, insuficiencia respiratoria y muerte. (5,10). Los patógenos más frecuentes aislados en las secreciones respiratorias son: *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aureginosa*, *Haemophilus influenzae no tipificable* , *Burkholderia cepacia*, *Stenotrophomonas maltophilia* , *Achromobacter xylosoxidans*, *Mycobacterium avium*, *Mycobacterium abscessus* y el hongo *Aspergillus fumigatus* . (12) (13)

La sinusitis crónica y los pólipos nasales constituyen síntomas de afectación de las vías aéreas superiores y son resultado de la obstrucción de los orificios nasales por la presencia de moco.

Se puede presentar como un hallazgo asintomático al examen físico o presentar síntomas como: cefalea crónica, apnea obstructiva del sueño, presión facial, anosmia. (7) (12)

Entre las complicaciones más comunes a nivel pulmonar se encuentran: exacerbaciones, hemoptisis, neumotórax. Las exacerbaciones pulmonares que se definen como un aumento o empeoramiento de los síntomas respiratorios y disminución de la función pulmonar además de cansancio y pérdida de peso. La hemoptisis se presenta en las exacerbaciones y en enfermedad pulmonar grave, aún se desconoce su patogenia, pero se relaciona con la inflamación crónica que produce aumento de la presión dentro de las arterias y capilares. El neumotórax se presenta como una complicación en etapas avanzadas de la enfermedad, y debuta como dolor en tórax y dificultad para respirar. (7)

## **MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES**

A diferencia de las manifestaciones pulmonares que se pueden presentar de manera tardía, las manifestaciones gastrointestinales se pueden aparecer desde los primeros días o meses de vida. Las afectaciones más comunes son: íleo meconial, síndrome de obstrucción intestinal distal, reflujo gastroesofágico y estreñimiento crónico. (7) (1)

El íleo meconial puede ser la primera manifestación de los pacientes con FQ, se presenta en un 15-20% durante las primeras 48 horas de vida a causa de una obstrucción en el intestino delgado por meconio excesivamente espeso ubicado a nivel del íleon terminal. (14) (15)

Los recién nacidos van a presentar distensión abdominal, retraso de la eliminación del meconio o ausencia de este y vómitos biliosos. El tratamiento puede ser quirúrgico o no quirúrgico, se puede tratar administrando enema hiperosmolar con la condición de que el paciente este correctamente hidratado y tenga colocada una vía intravenosa. Mientras que el tratamiento quirúrgico se trata de una enterostomía doble y/o resección del intestino con ileostomía de derivación. (1)

El síndrome de obstrucción intestinal distal o “DIOS”, es una obstrucción total o parcial del intestino delgado causado por la presencia de heces espesas. Se presenta en 10-40% en pacientes con FQ. Se debe sospechar de DIOS cuando el paciente presenta la triada clásica de: dolor y distensión abdominal, masa en cuadrante inferior derecho y radiografía simple de abdomen donde se observe aglomeración de heces en colon derecho y parte distal de ID. El tratamiento debe ser enfocado en base a la gravedad del cuadro, se puede manejar con: lavados intestinales por vía oral o por sonda nasogástrica o enemas hiperosmolares. Si el paciente no responde al tratamiento conservador necesitará manejo quirúrgico con enterostomía o colostomía. (1)

Los pacientes con FQ son más propensos a tener enfermedad por reflujo gastroesofágico y constipación, se van a presentar en un 20-45% de los pacientes.

### **AFECTACIÓN PANCREÁTICA**

La afectación pancreática es una de las manifestaciones más comunes en la FQ, la mutación del gen CFTR afecta a la producción y secreción de las enzimas pancreáticas, generando malabsorción de las grasas y de nutrientes esenciales como las proteínas y las vitaminas liposolubles. El resultado será desnutrición y crecimiento deficiente. (11)

El bloqueo de la secreción de enzimas pancreáticas por el moco característico de la FQ es el motivo de la insuficiencia pancreática exocrina y a su vez lleva también a la destrucción de los islotes del páncreas que está estrechamente relacionado con la intolerancia a la glucosa y diabetes mellitus en FQ. (1)

La pancreatitis se observa en un menor porcentaje en pacientes que padecen insuficiencia pancreática, mientras que es más probable su aparición en pacientes sin insuficiencia pancreática con una mutación de los genotipos del gen CFTR IV, V, IV. Es importante tener en

cuenta que luego de la pancreatitis el 20% de los pacientes presentara posteriormente insuficiencia pancreática. (1)

## **MANIFESTACIONES GENITOURINARIAS**

El 95% de hombres con FQ son infértiles a causa del fallo en el desarrollo o ausencia del conducto de Wolff. Mientras que la infertilidad en las mujeres se da a causa de producción de moco cervical espeso, sin embargo, las mujeres con FQ pueden quedar embarazadas y es necesario informar sobre la anticoncepción y la maternidad. (11)

## **DIAGNÓSTICO**

Los criterios diagnósticos para la FQ son: síntomas y signos clínicos característicos de FQ o tener historia familiar de un hermano con FQ y dos pruebas de sudor positivas, identificación de dos mutaciones en la proteína CFTR, NPD anormal. (16) (11)

El test de sudor es el Gold standard para establecer el diagnostico de FQ, es necesario dos pruebas de sudor tomadas en días diferentes con concentración de cloruro igual o mayor a 60 mmol/L. Se podrá realizar bajo dos condiciones: a partir de las dos semanas de vida y con un peso mayor a 2 kg. (16)

El diagnóstico molecular debe mostrar dos mutaciones de CFTR, se puede confirmar el diagnóstico de FQ con dos mutaciones más una prueba de sudor intermedia o positiva. En caso de que no se obtengan las dos mutaciones en el estudio de segregación del ADN, se vuelve a realizar la prueba de sudor. (16)

Hay pruebas adicionales para pacientes que tienen resultados no concluyentes de FQ, como lo es la prueba de la diferencia del potencial nasal NPD que se utiliza para demostrar la alteración del CFTR cuando las pruebas moleculares y test de sudor son inciertas. La prueba NPD tiene como objetivo comprobar las propiedades del CFTR y del sodio epitelial. (16) (17)

## TRATAMIENTO

Los avances en el tratamiento de la FQ gracias al progresivo estudio sobre su etiopatogenia y fisiopatología han permitido en la actualidad que los pacientes tengan un mayor promedio de vida, incluso de hasta 50 años en países desarrollados. Los pilares fundamentales del manejo de la FQ son: diagnóstico precoz, vía área libre de secreción e infección, estado nutricional adecuado y manejo multisistémico. (10)

El tratamiento antibiótico oral es uno de los manejos más importantes en la FQ, debido a las complicaciones por fallo respiratorio constituyen la segunda causa de muerte en esta patología. Los antibióticos más usados son las fluoroquinolonas (levofloxacino y ciprofloxacino) y otros antibióticos como la tobramicina y amikacina que se utilizan con más frecuencia en las exacerbaciones pulmonares causadas por *P. aereginosa*. (18)

Los broncodilatadores  $\beta_2$  agonistas son utilizados para mantener la hidratación óptima en las vías aéreas, los más usados son el salbutamol y el bromuro de ipratropio, según estudios se ha demostrado que tienen mayor eficacia cuando se los usa al mismo tiempo que el paciente hace ejercicios y en pacientes con sibilancias. (18)

En cuanto al tratamiento enfocado en las afecciones del aparato gastrointestinal se utilizan laxantes osmóticos y enemas para las obstrucciones incompletas y completas, respectivamente. La insuficiencia pancreática es tratada con enzimas pancreáticas de remplazo. Y se recomienda dietas hipercalóricas y suplementos vitamínicos (A, D, E y K), por la relación de esta patología con el bajo peso y desnutrición. (18)

## **DESNUTRICIÓN**

### **DEFINICIÓN**

La desnutrición es el estado en el que el cuerpo no recibe todos los nutrientes esenciales necesario para un buen funcionamiento; esta puede estar dada por una ingesta insuficiente de alimento, tanto en cantidad como en calidad, falta de atención adecuada (falta de agua y atención sanitaria) o la incapacidad del cuerpo para absorber de manera correcta los nutrientes que aportan los alimentos consumidos, como lo vemos en la Fibrosis Quística. (19)

La manera más directa de identificar niños que no poseen un buen índice de nutrición es la observación, pero también existen estándares de referencia para obtener este índice, los cuales utilizan la talla, el peso y el perímetro del brazo más la edad del niño. (19)

### **TIPOS DE DESNUTRICIÓN**

- 1) Desnutrición crónica: también conocida como retraso en el crecimiento. Se da a lo largo de tiempo y es causada por una falta de ingesta de nutrientes necesarios que incluso puede comenzar cuando el niño aún está en el útero de su madre. Para denominar que es una desnutrición crónica se hace una comparación de la talla con el estándar recomendado para su edad el cual debe estar debajo de la media (menos dos desviaciones estándar). El retraso del crecimiento puede provocar deficiencia en el desarrollo físico e intelectual. (19)
- 2) Desnutrición aguda moderada: en este tipo de desnutrición se debe actuar de manera inmediata para prevenir que avance hasta una desnutrición grave o severa. Se da cuando el perímetro del brazo está por debajo del estándar referencial, además, el peso del niño es menor con relación a su altura (entre menos dos y menos tres desviaciones estándar). (19)
- 3) Desnutrición aguda grave o severa: requiere una atención médica urgente, ya que altera todos los procesos vitales del niño creando un alto riesgo de mortalidad. En este tipo de

desnutrición en niño está muy por debajo del estándar normal en relación de peso para su altura (por debajo de tres desviaciones estándar). (19)

- 4) Carencia de vitaminas y minerales: una buena alimentación tiene que incluir vitaminas y minerales esenciales para el buen funcionamiento del organismo, el desarrollo y crecimiento adecuado. Dentro de los más importantes tenemos a la vitamina A, su déficit hace al niño más propenso a desarrollar infecciones, el hierro su deficiencia causa anemia reduciendo la capacidad de crecimiento, aprendizaje y desarrollo motor, el ácido fólico que fortalece al sistema inmunológico y previene malformaciones congénitas, de ahí su importancia en darle a las mujeres durante su embarazo, y el yodo para un buen funcionamiento del metabolismo. (19)

### **MECANISMO DE LA DESNUTRICIÓN EN LA FIBROSIS QUISTICA**

La desnutrición en la fibrosis quística se debe a que existe una mutación de gen CFTR el cual es el encargado de formar canales de cloro que regulen su flujo y la disfunción del agua a través de las membranas celulares. Como resultado de esta mutación los lúmenes de los órganos se obstruyen ya que el organismo produce moco y secreciones anormales en los pulmones, el tracto gastrointestinal, el páncreas y el sistema hepatobiliar, lo que lleva a varios problemas como:(1) (20)

- 1) Mala absorción: la producción insuficiente de enzimas pancreáticas, debido a que el moco espeso y pegajoso dificulta la digestión y absorción de grasas, proteínas y vitaminas liposolubles (A, D, E Y K). dando como resultado, que lo pacientes con fibrosis quística no puedan aprovechar completamente los nutrientes de los alimentos que consumen. (20)
- 2) Pérdida del apetito: La obstrucción del páncreas también puede llevar a una reducción en el apetito y la sensación de saciedad temprana después de comer, lo que puede disminuir la ingesta de alimentos y nutrientes; también las personas con fibrosis quística



pueden ser susceptibles a excesivo crecimiento bacteriano en el intestino, debido a la disminución de la motilidad, lo que contribuye a la falta de apetito. (20)

- 3) Deterioro del sistema digestivo: la constante acumulación de moco que afecta la capacidad de absorción intestinal, provocando inflamación y daño tisular por lo que aproximadamente en un 10 por ciento de los pacientes con fibrosis quística se requiere intervención quirúrgica, pudiendo llegar hasta la resección de porciones significativas del intestino. (1) (20)
- 4) Aumento de las necesidades calóricas: debido a la constante inflamación y esfuerzo respiratorio, los pacientes con fibrosis quística requieren más calorías para mantener el peso adecuado y la energía necesaria.

Todos estos factores contribuyen a que los pacientes con FQ presenten desnutrición, la cual puede llevar al debilitamiento del sistema inmunológico, deterioro del crecimiento y desarrollo, así como a un mayor riesgo de complicaciones y una calidad de vida reducida.

### **IMPACTO DE LA DESNUTRICIÓN EN LA FIBROSIS QUISTICA**

El impacto en la parte nutricional es significativo en los pacientes con FQ ya que empeora la enfermedad y sobre todo afecta en la calidad de vida de los niños que la padecen.

El deterioro del crecimiento y desarrollo, la debilidad y fatiga, la mayor susceptibilidad a infecciones y mayor riesgo de complicaciones son algunas de las complicaciones nutricionales que podemos evidenciar. Por este motivo una detección temprana y tratamiento intensivo para combatir la desnutrición puede minimizar los efectos y su vez brindar mejor calidad de vida.

(20)

## **EVALUACIÓN Y SEGUIMIENTO DE LA NUTRICIÓN**

Un seguimiento adecuado es decisivo para el buen tratamiento en pacientes con Fibrosis Quística, ya que como sabemos la nutrición está asociada a la calidad de vida y supervivencia de los pacientes.

Hacer un diagnóstico inicial temprano que incluyan datos como la talla, el peso, el índice de masa corporal (IMC), nos ayuda a evidenciar el percentil en que se encuentran los niños; además del historial de alimentación y educación nutricional, valoración clínica de la esteatorrea (número y aspecto de las deposiciones). Los lactantes deben llevar un control mensual y el primer año de vida se sugiere controles cada dos meses. A partir de los 8- 10 años se sugiere realizar la valoración de masa ósea y un Screening de diabetes relacionada con la FQ (DRFQ) (20) (21)

Las curvas estándares proporcionadas por los Centros para el Control y Prevención de Enfermedades de los Estados Unidos y las curvas de la Organización Mundial de la Salud (OMS) para niños menores de dos años, ayudan al monitoreo del crecimiento. El rango objetivo de IMC para niños con diagnóstico de fibrosis quística está por encima del percentil 50. Los niños cuyo IMC este entre el percentil 10 y el percentil 50 se consideran en riesgo nutricional, probablemente la ingesta calórica no cumpla con los objetivos necesarios; y aquellos que necesitan rehabilitación nutricional urgente son los que se encuentren por debajo del percentil 10. (20)

## **APOYO NUTRICIONAL**

El régimen nutricional de cada paciente debe ser adaptado de acuerdo con sus necesidades para que cumplan con el objetivo de tener un IMC que se encuentre entre los percentiles 50 y 85 para su edad. Es importante saber que, durante las exacerbaciones infecciosas sucesivas, muchos pacientes pueden tener un adecuado estado nutricional el cual se puede ir deteriorando de forma silenciosa por los periodos deficientes de ingesta calóricas en corto plazo. (20)

La lactancia materna debe ser fomentada, pero si el lactante tiene escasa ganancia se deberá suplementar con módulos calóricos. La alimentación complementaria debe iniciar según recomendaciones médicas habituales; las dietas deben ser hipercalóricas, ricas en grasas (evitando grasas saturadas) y sobre todo variadas. (20) (21)

## **REQUERIMIENTO NUTRICIONAL**

En los niños sanos la distribución de macronutrientes supone 50-60% de hidratos de carbono, las proteínas un 10- 15% y las recomendaciones de grasas en niños de 2 a 3 años es de 30-35% y un 25- 35% en niños mayores, mientras que en niños con fibrosis quística la distribución es de 35-40% de grasa (límite de 50% en menores de 6 meses), 20% proteínas, 40-45% hidratos de carbono. El aporte de proteínas es superior a los de los niños sanos debido a las consecuencias de la FQ como distrés respiratorio, inflamación crónica o malabsorción por déficit de enzimas. (21) (22)

## **VITAMINAS**

Se deben administrar vitaminas liposolubles (A,D,E,K), también deberán consumir enzimas pancreáticas.

Vitamina A: esta se encuentra en alimentos como zanahorias, vegetales de hojas verdes, etc. Entre el 10-40% de niños presentan déficit de esta vitamina, los síntomas y manifestaciones

incluyen daño en la piel, boca, estómago y riesgo de ceguera; las excarcelaciones pulmonares pueden agravar los síntomas pulmonares. (19) (21)

**Vitamina D:** Juega un papel fundamental en la parte de inmunomoduladores, función muscular, prevención enfermedades cardiovascular y diabetes; su déficit se da en un gran porcentaje de niños casi en el 90%. El sol es la mayor fuente de esta vitamina. La ingesta recomendada en menores 1 año es de 400 a 500 UI diarias, los niños de 1 a 10 años 800 a 1000 UI y para mayores 10 años se recomienda 800 a 2000 UI. (20) (21)

**Vitamina E:** actúa como antioxidante y previene el daño de la membrana, su déficit puede producir degeneración neurológica, alteraciones en la retina y anemia hemolítica. En el 12% de lactantes y 14% en niños con FQ con malabsorción se produce este déficit. La dosis recomendada depende de los años en menores de 1 año 40-50 UI, 1-3 años se recomienda 80-150 UI, en niños de 4-8 años dosis de 100- 200 UI y para mayores de 8 años 200- 400 UI. (20) (21)

**Vitamina K:** su deficiencia puede causar problemas de coagulación y enfermedades óseas. El 75% de los pacientes tiene déficit debido a la malabsorción de grasa y las alteraciones en la flora intestinal o uso frecuente de antibiótico. La dosis recomendada es de 0,3-1 mg diario en niños y de 1-10 mg diarios en jóvenes y adultos. (20) (21)

## **ELECTROLITOS Y MINERALES**

Se necesita dar altas cantidades de sodio, calcio, hierro, zinc y selenio, ya que la sudoración excesiva, la malabsorción intestinal y la inflamación crónica hace que los pacientes con FQ tengan grandes pérdidas. (21)

El sodio se recomienda un aporte diario de 2mEq/kg en lactantes, mientras que en niños 4 mEq/kg diarios o más sobre todo en periodos de alza térmica, diarrea, calor o sudoración. La

ingesta diaria de calcio varía según la edad en pacientes de 0-11 meses la recomendación es de 200 mg/día, de 1 a 3 años es de 450 mg/día, de 4 a 10 años es de 800 mg/día y de 11 a 17 años de 1150 mg/día. El zinc se recomienda aportes de 1 mg/kg día en lactantes, en mayores de dos años 15 mg/kg/día durante al menos seis meses, su déficit puede causar aumento de infecciones. La dosis de hierro recomendada en lactantes y niños es de 2-4 mg/ kg/día en forma de sulfato ferroso, y en adolescentes 80-100 mg, su deficiencia es frecuente y causa anemia y anorexia. (20) (21)

## **INTERVENCION Y SOPORTE NUTRICIONAL**

### **SUPLEMENTOS ORALES**

Las comidas no deben ser sustituidos por los suplementos orales, son un complemento al principio de las comidas, al finalizar o antes de dormir. Los estimulantes de apetitos son útiles para superar la anorexia aguda y temporal, pero efectos secundarios hacen que no sean buenos a largo plazo; el uso de hormona del crecimiento ayuda a mejorar la altura, peso y aumento de masa magra. (20) (21)

### **SUPLEMENTOS ENTERALES Y PARENTERALES**

Si fallan los suplementos orales, se tendrá que evaluar la alimentación a través de sonda nasogástrica o por gastrostomía. se recomienda que la administración de alimentos por bolos sea en infusiones lentas durante la noche para no alterar la alimentación durante el día. La nutrición parenteral (NPT) solo se indica cuando el niño tiene un fallo intestinal el cual no le permite nutrirse por vía enteral. Las soluciones por vía parenteral deben contener un equilibrio de aminoácidos, dextrosa, lípidos, vitaminas y oligoelementos para proporcionar una nutrición adecuada. (20) (21)

## **CAPÍTULO III**

### **METODOLOGÍA Y ANÁLISIS DE RESULTADOS**

#### **TIPO DE INVESTIGACIÓN**

Observacional, retrospectivo, transversal, descriptivo.

#### **MÉTODO DE RECOLECCIÓN DE DATOS**

Revisión de historias clínicas registradas en la base de datos de los Hospitales de Niños Dr. Roberto Gilbert.

#### **POBLACIÓN Y MUESTRA DE ESTUDIO**

La población incluyó a los pacientes pediátricos con Fibrosis quística atendidos en el Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert en el periodo transcurrido desde el año 2014 hasta el 2022. Se utilizó toda la población para el estudio.

#### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN**

##### **Criterios de inclusión:**

- Pacientes menores de 18 años
- Pacientes con historias clínicas completas registradas en el sistema
- Pacientes registrados en el sistema bajo la Clasificación Internacional de Enfermedades CIE 10: Fibrosis quística con manifestaciones pulmonares (E84.0)

##### **Criterios de exclusión:**

- Pacientes con desnutrición por bajo nivel socioeconómico
- Pacientes con otras causas de desnutrición como trastornos alimentarios

## OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

Nombre Variables	Definición de la variable	Tipo	Resultado
<b>Variables de caracterización</b>			
Peso	Peso	Cuantitativa continua	Peso en kg
Talla	Talla	Cuantitativa continua	Talla en cm
IMC	IMC	Cuantitativa continua	Peso en kg/altura en m <sup>2</sup> .
Percentil peso	Percentil	Categoría ordinal politómica	Malnutrición grave: <5 Malnutrición moderada: 5-10 Malnutrición leve: 10-15 Peso normal: 10.85 Sobrepeso: 85-95 Obesidad: >95
Género	Género	Categoría nominal dicotómica	Masculino Femenino
Edad de diagnóstico	Grupo etario	Categoría ordinal politómica	Lactante (0 días- 2 años) Preescolar (3-5 años) Escolares y adolescentes (6-19 años)
Espirometría	Reporte de Espirometría		Sí tienen No tienen
FEV 1	FEV 1	Categoría ordinal politómica	>80%: Normal Leve: 80-65% Moderada: 64-50% Severa: 49-35% Muy severa: <35%
Complicaciones gastrointestinales			RGE Estreñimiento Esteatosis hepática Enfermedad celiaca

			Insuficiencia pancreática
<b>Variable de interés</b>			
Desnutrición y Fibrosis quística	Pacientes pediátricos con Fibrosis quística y desnutridos	Categoría nominal dicotómica	Fibrosis quística y desnutrición  Fibrosis quística sin desnutrición

### **ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

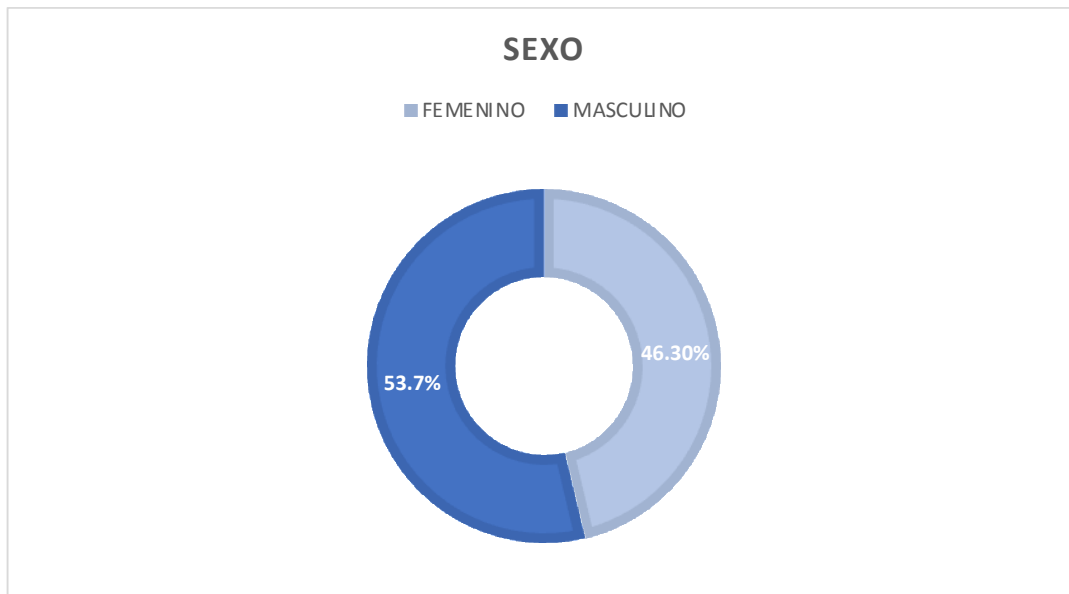
Posterior a la recolección de los datos obtenidos en base a las historias clínicas en Excel, la base de datos fue analizada por medio del software IBM SPSS Statistic V25.0 y se realizó el análisis descriptivo de la población de estudio.

### **RESULTADOS**

De los 82 pacientes tabulados dentro del estudio, se evidencia que 44 pacientes diagnosticados con fibrosis quística son masculinos, lo que equivale al 53.7% de la población, mientras que 38 fueron femeninos (46.3%), dando como resultado que la población masculina se ve afectada con mayor proporción.



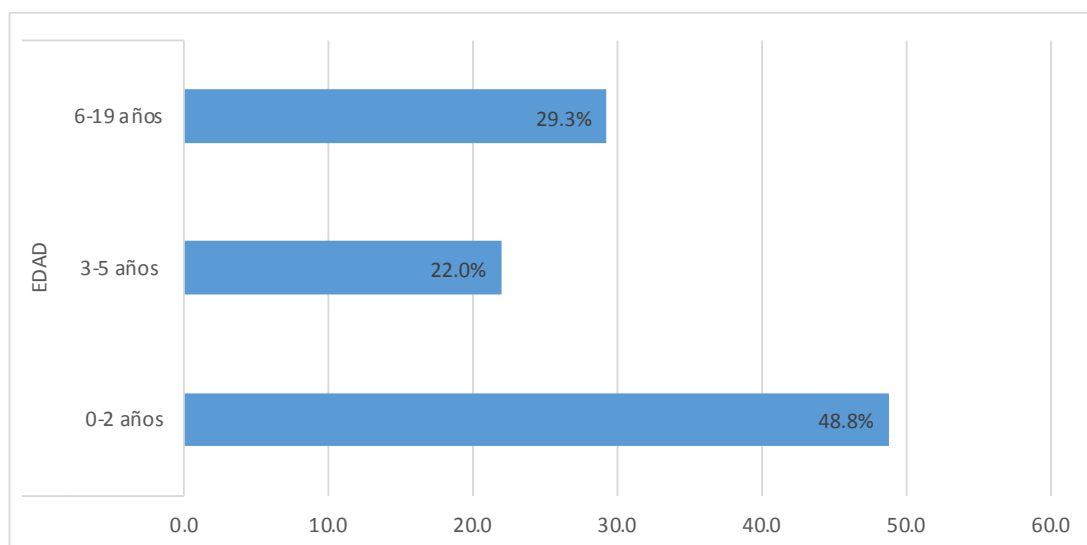
*Ilustración 1. Sexo de pacientes con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022*



*Fuente: Base de datos institucional, Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022  
Elaborado por: Moreira Castillo Melannie Dayireth y Palma Galarza Arianna Gabriela*

Desde el año 2014 al 2022 el 48.8% de los pacientes que fueron diagnosticado con fibrosis quística están en una edad de 0 a 2 años, le sigue con 29.3% niños de 6 a 19 años y por ultimo niños de 3 a 5 años con un 22%

*Ilustración 2: Edades de pacientes con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022*



*Fuente: Base de datos institucional, Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022  
Elaborado por: Moreira Castillo Melannie Dayireth y Palma Galarza Arianna Gabriela*

El índice de masa corporal y las tablas de percentiles de talla y peso de la OMS nos ayudaron a establecer el estado nutricional de los pacientes dando como resultado que el 36.6% de la población se encuentra en el percentil <5, lo que indicaría una malnutrición grave, el 9.8% se encuentra dentro de los percentiles 5 a 10, valorada como una malnutrición moderada, el 7.3 % se encuentra en malnutrición leve (percentil 10-15) , y el 28% se encuentra dentro del percentil 15-85, lo cual corresponde a un peso normal; por otro lado el 7.3% se encuentran con sobrepeso (percentil 85-95) y el 11% se encuentra con obesidad ya que está por encima del percentil 95.

*Tabla 1: Estado nutricional representado en percentiles de talla y peso según la OMS en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert*

<i>Variable</i>	<i>Codificación</i>	<i>Frecuencia</i>	<i>Porcentaje</i>
<i>Percentil &lt;5</i>	Malnutrición grave	30	36.6
<i>Percentil 5 -10</i>	Malnutrición moderada	8	9.8
<i>Percentil 10-15</i>	Malnutrición leve	6	7.3
<i>Percentil 15-85</i>	Peso normal	23	28.0
<i>Percentil 85-95</i>	Sobrepeso	6	7.3
<i>Percentil &gt;95</i>	Obesidad	9	11.0
		82	100.0

*Fuente: Base de datos institucional, Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022  
Elaborado por: Moreira Castillo Melannie Dayireth y Palma Galarza Arianna Gabriela*

Con los resultados obtenidos dividimos nuestra población en dos grupos los menores de 2 años con diagnóstico de fibrosis quística y los mayores de 2 años con diagnóstico de fibrosis quística, y pudimos evidenciar que 44 pacientes sufren desnutrición, de los cuales 28 son menores de 2 años y 16 son mayores de 2 años, por lo que los menores de 2 años tienen más probabilidad de tener fibrosis quística.

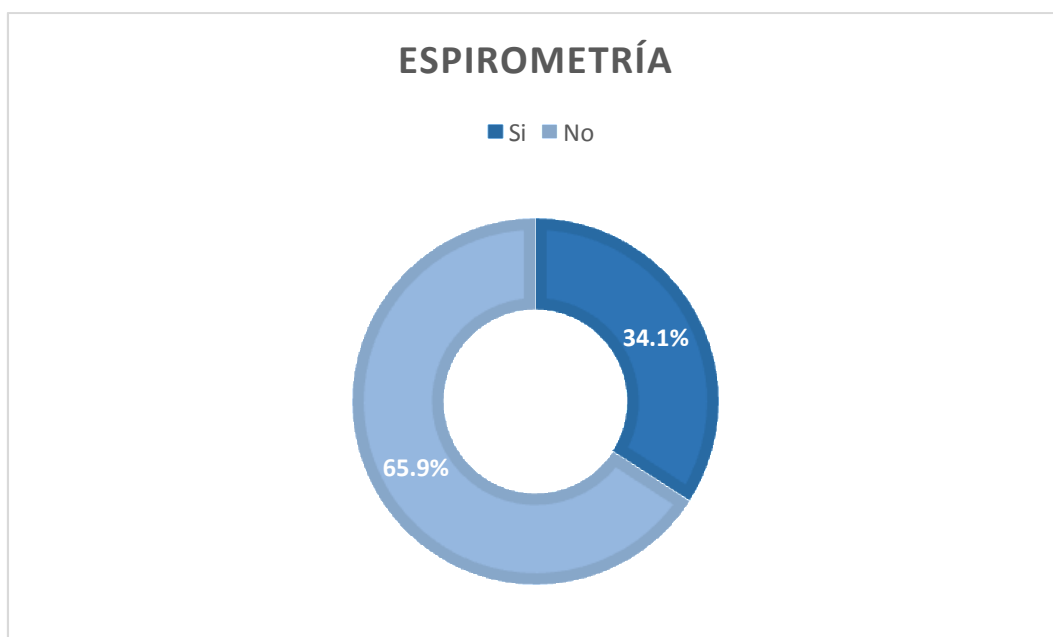
*Tabla 2: Relación de la edad y desnutrición en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert*

		Edad		Total
		Menores de 2 años	Mayores de 2 años	
Desnutrición	Si	28	16	44
	No	12	26	38
<b>Total</b>		<b>40</b>	<b>42</b>	<b>82</b>

*Fuente: Base de datos institucional, Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022  
Elaborado por: Moreira Castillo Melannie Dayireth y Palma Galarza Arianna Gabriela*

Para evaluar las condiciones pulmonares y tener un mejor diagnóstico y manejo de la enfermedad se utiliza la espirometría en la cual dentro de nuestro estudio podemos evidenciar que al 65.9% de los pacientes no se le realizó dicha prueba, ya que como vemos anteriormente el mayor porcentaje de pacientes son mejores de 2 años.

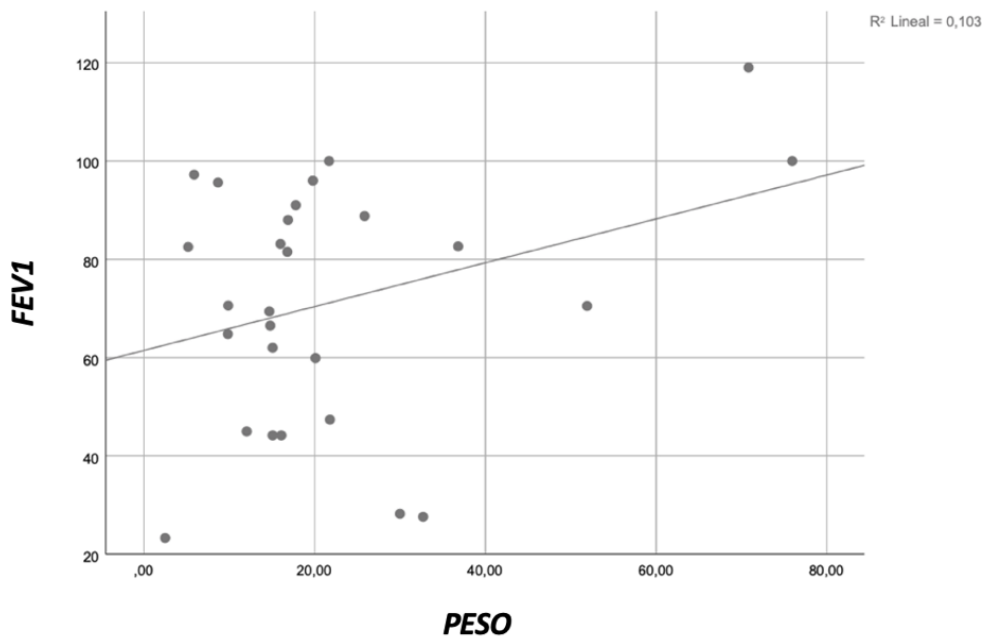
*Ilustración 3: Espirometría realizada a pacientes con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022*



*Fuente: Base de datos institucional, Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022  
Elaborado por: Moreira Castillo Melannie Dayireth y Palma Galarza Arianna Gabriela*

Al 34.1% de la población que, si se le realizo la espirometría, se tomó en cuenta el valor del volumen espirado forzado en un segundo (FEV1) y su relación con el peso de los pacientes lo cual nos indica que existe una relación que es directamente proporcional, dando como resultado una tendencia positiva.

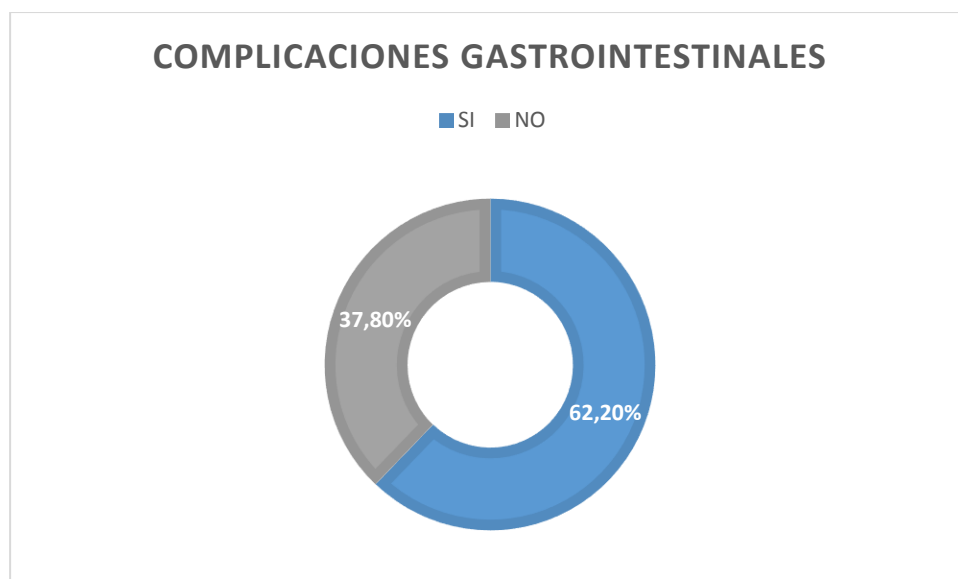
*Ilustración 4: Relación del peso y el FEV1 en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert*



*Fuente: Base de datos institucional, Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022  
Elaborado por: Moreira Castillo Melannie Dayireth y Palma Galarza Arianna Gabriela*

Como es una enfermedad multisistémica, podemos evidenciar que del total de la población estudiada el 62,20% pacientes tienen complicaciones gastrointestinales, de los cuales 32 pacientes sufren de insuficiencia pancreática, siendo la complicación con mayor porcentaje de pacientes afectados, el reflujo gastroesofágico se presentó en 10 pacientes, el estreñimiento en 5 pacientes, la esteatosis hepática en 3 pacientes y por último solo 1 paciente fue reportado con enfermedad celiaca. Es importante mencionar que el 66% de los pacientes consumen suplementos vitamínicos, y esto se debe a que la Asociación Española de Pediatría en sus diversas publicaciones sobre fibrosis quística recomienda el uso de estos.

*Ilustración 5: Complicaciones gastrointestinales en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022*



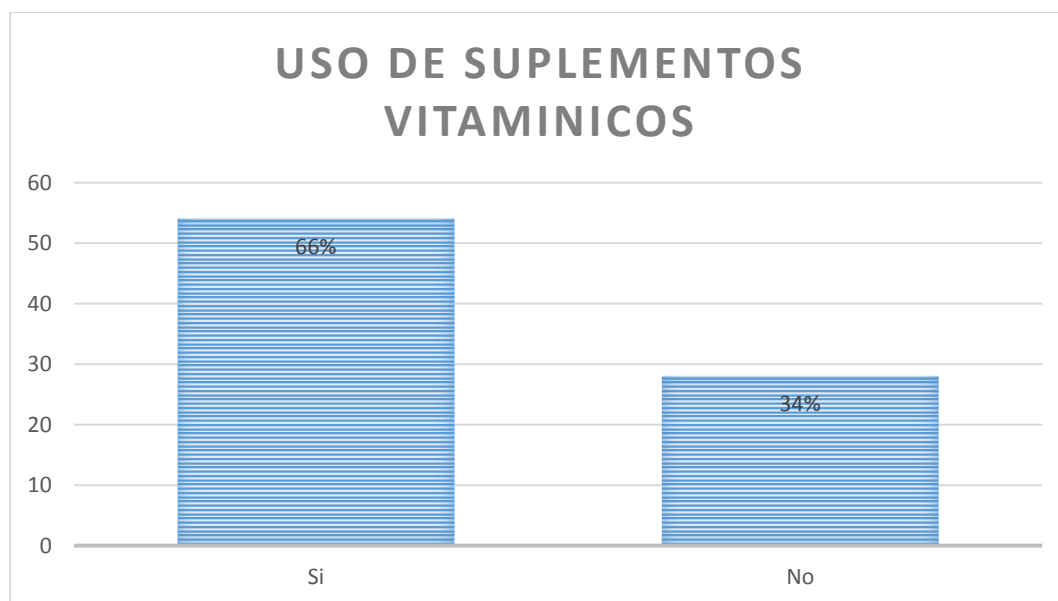
*Fuente: Base de datos institucional, Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022  
Elaborado por: Moreira Castillo Melannie Dayireth y Palma Galarza Arianna Gabriela*

*Tabla 3: Complicaciones gastrointestinales más frecuentes en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert*

<b>COMPLICACIONES GASTROINTESTINALES</b>	<b>FRECUENCIA</b>	<b>PORCENTAJE</b>
<i>Reflujo gastroesofágico</i>	10	19.6
<i>Estreñimiento</i>	5	9.8
<i>Insuficiencia pancreática</i>	32	62.7
<i>Esteatosis hepática</i>	3	5.9
<i>Enfermedad celiaca</i>	1	1.9
<b>TOTAL</b>	82	100.0

*Fuente: Base de datos institucional, Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022  
Elaborado por: Moreira Castillo Melannie Dayireth y Palma Galarza Arianna Gabriela*

*Ilustración 6: Uso de suplementos vitamínicos en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022*



*Fuente: Base de datos institucional, Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022  
Elaborado por: Moreira Castillo Melannie Dayireth y Palma Galarza Arianna Gabriela*

## **DISCUSIÓN**

Aunque la afectación principal de la Fibrosis Quística sea el sistema respiratorio hay que tener en cuenta que la afectación del tracto gastrointestinal condiciona la malabsorción de nutrientes que tiene como fin un deterioro del estado nutricional.

En el 2020, Hidalgo Muñiz en su estudio “Evaluación Nutricional de pacientes fibroquísticos”, muestra resultados en base a la edad de diagnóstico de los pacientes con fibrosis quística similares a los de nuestro estudio, el predominio de edad de diagnóstico se encuentra en los menores de 2 años con un porcentaje del 59,09% que corresponde a 13 pacientes de los 22 pacientes del estudio. (23)

En el 2014, Rendón Peña et al, en su estudio “Evaluación antropométrica de pacientes con fibrosis quística asociada a mutaciones genéticas” reportó lo siguiente: según percentiles de peso para la edad, el 73,7 % (14 pacientes) se ubicaban entre el percentil 10 y 90, con un peso



adecuado para la edad, mientras 26,3 % (5 pacientes) se situó en menos de 10 percentil, es decir peso bajo para la edad. Mientras que en este estudio se observó un mayor porcentaje de pacientes con bajo peso para la edad (53.7%), clasificados es desnutrición leve, moderada y severa. (24)

En los pacientes desnutridos se observa una mayor afectación de la función pulmonar, que concuerda con los estudios de otros investigadores. Socarrás Suárez et al en su estudio “Valoración del estado nutricional y sus complicaciones en pacientes adultos con fibrosis quística” realizado en el 2005, afirma que observó una relación directa entre el estado nutricional y la FEV 1, lo que corroboramos en nuestro estudio debido a que, en base a nuestros resultados a mejor estado nutricional, mejor FEV1.

También se incluyeron las complicaciones digestivas en los pacientes con fibrosis quística donde la más frecuente era la insuficiencia pancreática, seguido del reflujo gastroesofágico que es más evidente en lactantes. (25)

## **CAPITULO IV**

### **CONCLUSIONES**

Si bien la fibrosis quística en Ecuador se presenta en 1 por cada 1.252 recién nacidos, según el Ministerio de Salud Pública en el 2013, es fundamental estar alerta a los signos y síntomas que se pueden presentar como tos y expectoración, disnea y sobre todo enfocarnos en el bajo peso y desnutrición. Como es una patología que afecta varios órganos se requiere una atención medica multidisciplinaria.

Hemos podido evidenciar que el mayor porcentaje de pacientes con diagnóstico de fibrosis quística desde el año 2014 al 2022 son de sexo masculino; sin embargo, no existen datos bibliográficos que la incidencia de la enfermedad este asociado al sexo.

Durante el periodo de estudio se pudo evidenciar que 48.8% de los pacientes con diagnostico están en una edad de 0 a 2 años, y que estos son más propensos a desarrollar desnutrición.

Otro dato obtenido es la relación que tiene el peso de los pacientes con la FEV1, la cual nos indica que, a mayor peso del paciente, mejor es el valor del volumen espirado forzado en un segundo, dando como resultado un mejor flujo aéreo, evitando así recaídas lo que ocasiona un aumento de las necesidades calóricas.

Dentro del estudio se evaluaron las complicaciones gastrointestinales de las cuales la insuficiencia pancreática es la que mayor porcentaje abarca, por lo que es necesario el seguimiento oportuno de los pacientes. El aporte de vitamínico por medio de suplementos es necesario sin importar si existe o no complicaciones, ya que la desnutrición puede llevar al debilitamiento del sistema inmunológico, deterioro del crecimiento y desarrollo, reduciendo la calidad de vida.

## **RECOMENDACIONES**

La atención de seguimiento es una parte clave del tratamiento para niños que padezcan fibrosis quística. Un cribaje prenatal oportuno cuando se sospeche de tener descendencia de la enfermedad, así como un diagnóstico y tratamiento precoz al momento del nacimiento.

La colaboración de todo un equipo de especialistas en nutrición y de dietistas es fundamental, ofrecer alimentos altos en ácidos grasos esenciales que aporten triglicéridos de cadena larga, aumentando la cantidad de calorías y el sabor de las comidas haciendo que los niños tengan apetito y disfruten sus alimentos.

De la misma manera se debe empezar con fisioterapia respiratoria de manera precoz ya que ayuda a limpiar las vías aéreas y mejora los parámetros pulmonares.

## REFERENCIAS

1. Sabharwal Sabrina SS. Cystic fibrosis: Overview of gastrointestinal disease - UpToDate [Internet]. 2023 [citado 5 de agosto de 2023]. Disponible en: [https://www21.ucsg.edu.ec:2065/contents/cystic-fibrosis-overview-of-gastrointestinal-disease?search=fibrosis%20quistica&source=search\\_result&selectedTitle=3~150&usage\\_type=default&display\\_rank=3](https://www21.ucsg.edu.ec:2065/contents/cystic-fibrosis-overview-of-gastrointestinal-disease?search=fibrosis%20quistica&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3)
2. Álvarez Antonio. Fibrosis Quística: Caracterización y particularidades de la afectación en la edad adulta. Universidad autonoma de Barcelona; 2020.
3. Avila Maria CC. Epidemiología de Fibrosis Quística en Ecuador entre los años 2011 a 2017 con datos oficiales del INEC. 2021; Disponible en: <https://dspace.udla.edu.ec/bitstream/33000/13382/1/UDLA-EC-TMC-2021-01.pdf>
4. López Mejía L, Vergara-Vázquez M, López Olivan F, Bautista-Silva M, Guillén López S. Tratamiento nutricional en pacientes con fibrosis quística. Acta Pediátrica México. 22 de noviembre de 2018;39(6):81.
5. Gale Sandra. Caracterización de pacientes con Fibrosis Quística diagnosticados por medio de Cloruros en Sudor. 2015; Disponible en: <http://www.bvs.hn/TMVS/pdf/TMVS8/pdf/TMVS8.pdf>
6. MSP. Fibrosis quística. Guía de Práctica Clínica (GPC) y Manual de Procedimientos. En 2013. p. 96. Disponible en: <https://www.salud.gob.ec/wp-content/uploads/2016/09/Gu%C3%ADa-fibrosis-qu%C3%ADstica.pdf>
7. Rivera MCG, Jurado DN, Martínez JM. 4. Actualización en fisiopatología, diagnóstico y tratamiento de la fibrosis quística. 2023;
8. Katkin Julie. Cystic fibrosis: Genetics and pathogenesis - UpToDate. 2022 [citado 5 de agosto de 2023]; Disponible en: [https://www21.ucsg.edu.ec:2065/contents/cystic-fibrosis-genetics-and-pathogenesis?search=fibrosis%20quistica&topicRef=5858&source=see\\_link](https://www21.ucsg.edu.ec:2065/contents/cystic-fibrosis-genetics-and-pathogenesis?search=fibrosis%20quistica&topicRef=5858&source=see_link)
9. Vargas-Roldán SY, Lezana-Fernández JL, Cerna-Cortés JF, Partida-Sánchez S, Santos-Preciado JI, Rosales-Reyes R. Fibrosis quística: patogenia bacteriana y moduladores del CFTR (regulador de conductancia transmembranal de la fibrosis quística). Bol Méd Hosp Infant México. 14 de septiembre de 2022;79(4):7460.

10. Fielbaum Ó. MANEJO ACTUAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA. Rev Médica Clínica Las Condes. 1 de enero de 2017;28(1):60-71.
11. Cordero Eliécer NY. Fibrosis quística: generalidades. 2020;
12. Katkin Julie. Cystic fibrosis: Clinical manifestations and diagnosis - UpToDate [Internet]. 2023 [citado 5 de agosto de 2023]. Disponible en: [https://www21.ucsf.edu.ec:2065/contents/cystic-fibrosis-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=fibrosis%20quistica%20epidemiologia&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1#](https://www21.ucsf.edu.ec:2065/contents/cystic-fibrosis-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=fibrosis%20quistica%20epidemiologia&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#)
13. Fernández JLL, Blanco JAG. Abordaje integral y manejo infeccioso.
14. Iriarte MGT, Salinas PL, Garcín PC, Archundia EJH. Íleo meconial como primera manifestación de fibrosis quística. 2016; Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2016/bc164m.pdf>
15. Valencia MJS, Gallo ES, Arevalo MSG, García MI. Diagnóstico intraquirúrgico de íleo meconial en un paciente con tamizaje metabólico positivo para fibrosis quística.: Presentación de caso. Univ Medica [Internet]. 30 de enero de 2023 [citado 5 de agosto de 2023];64(1). Disponible en: <https://revistas.javeriana.edu.co/index.php/vnimedica/article/view/36234>
16. Katkin Julie. Cystic fibrosis: Clinical manifestations of pulmonary disease - UpToDate [Internet]. 2023 [citado 5 de agosto de 2023]. Disponible en: [https://www21.ucsf.edu.ec:2065/contents/cystic-fibrosis-clinical-manifestations-of-pulmonary-disease?search=fibrosis%20quistica&topicRef=5858&source=see\\_link](https://www21.ucsf.edu.ec:2065/contents/cystic-fibrosis-clinical-manifestations-of-pulmonary-disease?search=fibrosis%20quistica&topicRef=5858&source=see_link)
17. Solomon George BI. Standardized Measurement of Nasal Membrane Transepithelial Potential Difference (NPD) | Protocol (Translated to Spanish). 2018 [citado 5 de agosto de 2023]; Disponible en: <https://www.jove.com/es/v/57006/standardized-measurement-nasal-membrane-transepithelial-potential?language=Spanish>
18. Guerra-Morillo MO, Rabasco-Álvarez AM, González-Rodríguez ML, Guerra-Morillo MO, Rabasco-Álvarez AM, González-Rodríguez ML. Fibrosis quística: tratamiento actual y avances con la nanotecnología. Ars Pharm Internet. junio de 2020;61(2):81-96.

19. Wisbaum W, Collantes S, Barbero B, Allí D, Arias M, Benlloch I, et al. La Desnutrición Infantil. 2011; Disponible en: <https://www.salud.gob.ec/wp-content/uploads/2016/09/Dossierdesnutricion.pdf>
20. Robert D B. Up to Date. 2023 [citado 5 de agosto de 2023]. Cystic fibrosis: Nutritional issues. Disponible en: [https://www21.ucsg.edu.ec:2065/contents/cystic-fibrosis-nutritional-issues?search=fibrosis%20quistica&topicRef=5858&source=see\\_link#H316414634](https://www21.ucsg.edu.ec:2065/contents/cystic-fibrosis-nutritional-issues?search=fibrosis%20quistica&topicRef=5858&source=see_link#H316414634)
21. García CB, Jiménez DG, Goñi JJ, Beltran MÁ, Calvo-Lerma J. Fibrosis quística. Aspectos digestivos y nutricionales. 2023; Disponible en: [https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/15\\_fibrosis\\_quistica.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/15_fibrosis_quistica.pdf)
22. Arnal IR, Arcos GB. Nutrición en el niño en la edad preescolar y escolar.
23. Hidalgo Migdalis. Evaluación Nutricional de pacientes fibroquísticos. 2020;
24. Rondón Peña M, Mustelier Necolarde S, Vázquez Velázquez E, Osorio Caballero I, Montero Verdecia D. Evaluación antropométrica de pacientes con fibrosis quística asociada a mutaciones genéticas. MEDISAN. agosto de 2014;18(8):1088-93.
25. Fuentes Fernández G, Abreu Suárez G, Pérez Brunet AP, González Valdés JA, Portuondo Leyva R. Caracterización de la fibrosis quística en el primer año de vida. Rev Cuba Pediatría. diciembre de 2014;86(4):423-32.

## DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Nosotras, **Moreira Castillo, Melannie Dayireth**, con C.C: # **1311335721** y **Palma Galarza, Arianna Gabriela** con C.C: # **1315344521** autoras del trabajo de titulación: **Asociación entre desnutrición y Fibrosis Quística en pacientes pediátricos del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022**, previo a la obtención del título de **Médico** en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

**Guayaquil, 16 de septiembre de 2023**

### LAS AUTORAS:



Firmado electrónicamente por:  
**MELANNIE DAYIRETH  
MOREIRA CASTILLO**

f. \_\_\_\_\_  
Moreira Castillo, Melannie Dayireth  
C.C: **1311335721**



Firmado electrónicamente por:  
**ARIANNA  
GABRIELA PALMA  
GALARZA**

f. \_\_\_\_\_  
Palma Galarza, Arianna Gabriela  
C.C: **1315344521**

<b>REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA</b>			
<b>FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN</b>			
<b>TEMA Y SUBTEMA:</b>	Asociación entre desnutrición y Fibrosis Quística en pacientes pediátricos del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert del 2014 al 2022.		
<b>AUTOR(ES)</b>	Moreira Castillo, Melannie Dayireth Palma Galarza, Arianna Gabriela		
<b>REVISOR(ES)/TUTOR(ES)</b>	Dr. Gálvez Vera, Carlos Daniel		
<b>INSTITUCIÓN:</b>	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil		
<b>FACULTAD:</b>	Facultad de Ciencias Médicas		
<b>CARRERA:</b>	Carrera de Medicina		
<b>TÍTULO OBTENIDO:</b>	Médico		
<b>FECHA DE PUBLICACIÓN:</b>	16 de septiembre de 2023	<b>No. DE PÁGINAS:</b>	34
<b>ÁREAS TEMÁTICAS:</b>	Pediatría, Gastroenterología, Neumología y Nutrición		
<b>PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:</b>	Fibrosis quística, desnutrición, asociación, complicaciones, insuficiencia pancreática		
<b>RESUMEN/ABSTRACT (150-250 palabras):</b>	<p><b>Introducción:</b> La Fibrosis Quística una enfermedad de carácter hereditario, multisistémica y crónica, que se caracteriza por afectar principalmente al sistema respiratorio y al sistema digestivo. La desnutrición en la Fibrosis Quística tiene un papel fundamental en la evolución de la enfermedad y sus complicaciones. <b>Metodología:</b> Se trata de un estudio observacional, retrospectivo, transversal, descriptivo realizado en el Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert mediante la revisión de historias clínicas. Fue utilizada su base de datos para recabar y analizar los casos reportados de Fibrosis Quística durante el periodo del 2014 hasta el 2022, donde se obtuvieron 82 historias clínicas que cumplieron los criterios de inclusión y formaron parte del universo del trabajo investigativo. <b>Resultados:</b> De los 82 pacientes del estudio 44 (53.7%) son de sexo masculino y 38 (46,3) son de sexo femenino. El 48.8% de los pacientes fueron diagnosticados en el rango de 0 a 2 años de vida, el 22% entre los 3 y los 5 años y el 29,3% después de los 6 años. En cuanto a la desnutrición 44 pacientes padecían desnutrición y 28 tenían menos de 2 años. El 36.6% padecían desnutrición grave, 9,8% desnutrición moderada, 7,3% desnutrición leve, 28% normopeso, 7.3% sobrepeso y 11% obesidad. La insuficiencia pancreática se presentó en un 62,7% de los pacientes. <b>Conclusión:</b> Los pacientes diagnosticados con fibrosis quística entre 0 y 2 años son más propensos a tener desnutrición. Existe una relación directa entre mejor estado nutricional y mayor FEV1. El manejo multidisciplinario es la clave para aumentar la calidad de vida de los pacientes con esta patología.</p>		
<b>ADJUNTO PDF:</b>	<input checked="" type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO	
<b>CONTACTO CON AUTOR/ES:</b>	<b>Teléfono:</b> +593999288659 +593978953187	E-mail: <a href="mailto:aripalma@hotmail.es">aripalma@hotmail.es</a> <a href="mailto:melanniemoreira5@gmail.com">melanniemoreira5@gmail.com</a>	
<b>CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (COORDINADOR DEL PROCESO UTE):::</b>	Daniel Gálvez Vera <b>Teléfono:</b> +593-0992422633 <b>E-mail:</b> daniel.galvez@cu.ucsg.edu.ec		
<b>SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA</b>			
<b>Nº. DE REGISTRO (en base a datos):</b>			
<b>Nº. DE CLASIFICACIÓN:</b>			
<b>DIRECCIÓN URL (tesis en la web):</b>			