



UNIVERSIDAD DE CARABOBO.
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD.
ESCUELA DE MEDICINA "DR. WITREMUNDO TORREALBA".
PROYECTO DE INVESTIGACIÓN II.



**VALORACIÓN ESPIROMÉTRICA, NUTRICIONAL Y BACTERIOLÓGICA EN
PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA**

Autores:

Natera R. Dilmareth E. C.I.: 24.629.122.

.Moll G. Luis M. C.I.: 24.904.631.

Pinto A. María V. C.I.: 20.990.729.

Martínez A. Andrés E. C.I.: 25.430.858.

López O. Stephani M. C.I.: 22.942.296.

Octubre, 2021



UNIVERSIDAD DE CARABOBO.
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD.
ESCUELA DE MEDICINA "DR. WITREMUNDO TORREALBA".
PROYECTO DE INVESTIGACIÓN II.



VALORACIÓN ESPIROMÉTRICA, NUTRICIONAL Y BACTERIOLÓGICA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

Tutores Científicos:

Dra. Ana Guillén.

Dra. Esbery Álvarez.

Tutor Metodológico

Prof. Seyla Vita

Autores:

Natera R. Dilmareth E. C.I.: 24.629.122.

Moll G. Luis M. C.I.: 24.904.631.

Pinto A. María V. C.I.: 20.990.729.

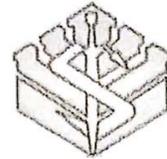
Martínez A. Andrés E. C.I.: 25.430.858.

López O. Stephani M. C.I.: 22.942.296.

Octubre, 2021



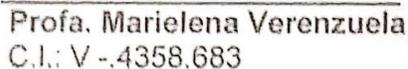
REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD DE CARABOBO.
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD.
ESCUELA DE MEDICINA "DR. WITREMUNDO TORREALBA".
PROYECTO DE INVESTIGACIÓN II.



Maracay, 25 de Octubre de 2021

ACTA DE APROBACIÓN

Nosotros, los abajo firmantes, miembros del jurado designado por el Consejo de Escuela, para evaluar el Trabajo de investigación titulado como: "VALORACIÓN ESPIROMÉTRICA, NUTRICIONAL Y BACTERIOLÓGICA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA", realizado por los autores Dilmareth Natera C.I.:24.629.122, Luis Moll C.I.: 24.904.631, Maria Pinto C.I.: 20.990.729, Andrés Martínez C.I.: 25.430.858, Stephani López C.I.: 22.942.296, hacemos constar que hemos revisado su contenido, evaluado la exposición oral e interrogado a los autores, por lo que podemos afirmar que dicho trabajo cumple con los requisitos exigidos por los reglamentos respectivos y en consecuencia lo declaramos: **Aprobado**.
En Maracay a los 25 días del mes de Octubre del año 2021.

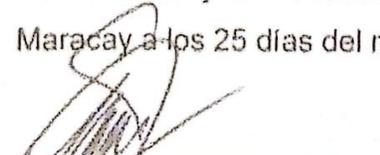

Prof. Marielena Verenzuela
C.I.: V -4358.683


Prof. Paulina Feola
C.I.: V - 7.284.416


Prof. Ana Guillén
C.I.: V - 12.336.899


Prof. Esbery Alvarez
C.I.: V - 7.224.051

Por otra parte se hace constar, para efectos académicos de convalidación, que dicho trabajo representa el equivalente al Trabajo Especial de Grado reconocido en otras instituciones y el contenido del veredicto es auténtico. En fe de los cual firman, en Maracay a los 25 días del mes de Octubre del año 2021.


Prof. Luz Marina Navarrete
Coordinadora Proyecto de
Investigación II


Prof. Elizabeth Ferrer
Directora de investigación
y producción intelectual.



REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD DE CARABOBO.
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD.
ESCUELA DE MEDICINA "DR. WITREMUNDO TORREALBA".
PROYECTO DE INVESTIGACIÓN II.



Maracay, Octubre 2021

CONSTANCIA DE APROBACIÓN DE TUTOR CIENTÍFICO

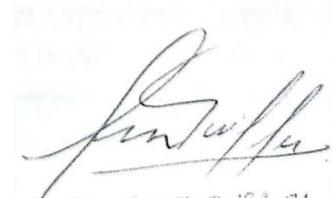
En mi carácter de tutor científico del Trabajo titulado "**VALORACIÓN ESPIROMÉTRICA, NUTRICIONAL Y BACTERIOLÓGICA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA**" cuyos autores son los Bachilleres: **Dilmareth Natera C.I.: 24.629.122, Luis Moll C.I.: 24.904.631, Maria Pinto C.I.: 20.990.729, Andrés Martínez C.I.: 25.430.858, Stephani López C.I.: 22.942.296**, para optar al Título de Médico Cirujano.

Considero que el mismo reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación escrita, presentación oral por parte del jurado.


Profesor (a):
Departamento:
Dra. Esbery Alvarez
MÉDICO INTERNISTA
R.P.S: 39687 CM: 3537

Dra. ESBERY ALVAREZ

C.I.: 7.224.051


Dra. Ana Z. Guillen M.
NEUMÓLOGO PEDIATRA
RIF. V-12336899-8
MSDS. 61883 - CMA. 7057

Dr. ANA Z. GUILLEN

C. I: 12.336.899

VALORACIÓN ESPIROMÉTRICA, NUTRICIONAL Y BACTERIOLÓGICA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

Autores:

Dilmareth Natera, Luis Moll, Maria Pinto, Andrés Martínez Stephani Lopez

Tutor Académico: Dra. Ana Guillen, Dra. Esbery Álvarez

Asesor Metodológico: Profa. Seyla Vita

RESUMEN

Introducción. La Fibrosis Quística (FQ) es un trastorno genético complejo, de evolución progresiva, potencialmente mortal, que afecta principalmente el sistema respiratorio y digestivo. El diagnóstico precoz y el enfoque del manejo respiratorio, bacteriológico y nutricional son cruciales para mejorar el pronóstico. **Objetivo.** Valorar la función pulmonar mediante el registro espirométrico, nutricional y bacteriológico en pacientes Fibrosis Quística, Unidad Aragua entre Diciembre de 2018 y Agosto de 2021. **Métodos:** Investigación clínica de tipo descriptivo y de corte transversal. Se encuestó a los pacientes o familiares sobre sus antecedentes personales y condiciones socioeconómicas, se analizaron cultivos de secreción bronquial y pruebas de función pancreática documentados en historias clínicas, se examinaron físicamente para determinar su estado nutricional comparándolos con tablas de desarrollo, se realizaron espirometrías pre y post administración de broncodilatador. **Resultados:** El 52,90% de los afectados son escolares, masculinos 64,70%, provenientes del Estado Aragua (82,40%) y pertenecen al Estrato III según Graffar Modificado; colonizados por *Pseudomona aeruginosa* (52,90%). Prevalcieron los casos de insuficiencia pancreática (64,70%); en la mayoría se encontró coincidencia de 58,80% para desnutrición leve y alteración espirométrica con test de respuesta a broncodilatador negativo (94,10%). **Conclusiones:** Los pacientes fueron en su mayoría escolares masculinos, colonizados con *Pseudomona aeruginosa* con desnutrición leve y modificaciones en su función pulmonar la cual persiste con la edad.

Palabras clave: Fibrosis quística, colonización bacteriana, espirometría, estado nutricional.

SPIROMETRIC, NUTRITIONAL AND BACTERIOLOGICAL ASSESSMENT IN PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

ABSTRACT

Introduction: Cystic Fibrosis (CF) is a complex, progressive, life-threatening genetic disorder that mainly affects the respiratory and digestive systems. Early diagnosis and the approach to respiratory and nutritional management are crucial to improve the prognosis. **Objective:** Assess lung function through spirometric, nutritional and bacteriological registration in Cystic Fibrosis patients, Aragua Unit between December 2018 and August 2021. **Methods:** Descriptive and cross-sectional clinical research. Patients or relatives were surveyed about their personal history and socioeconomic conditions, cultures of bronchial secretion and pancreatic function tests documented in their medical records were analyzed, they were physically examined to determine their nutritional status, comparing them with development charts, and performed spirometry before and after administration of bronchodilators. **Results:** 52.90% of those affected are schoolchildren, 64.70% male, from the State of Aragua (82.40%) and belong to Stratum III according to Modified Graffar; colonized by *Pseudomonas aeruginosa* (52.90%). Cases of pancreatic insufficiency prevailed (64.70%); In the majority, a 58.80% coincidence was found for mild malnutrition and spirometric alteration, while a negative bronchodilator response test was found in 94.10%. **Conclusions:** The patients were mostly male schoolchildren, colonized with *Pseudomonas aeruginosa* with mild malnutrition and changes in their lung function which persists with age.

Key words: Cystic fibrosis, bacterial colonization, spirometry, nutritional status.

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad genética de herencia autosómica recesiva más frecuente en la población de origen caucásico, producida por variantes patogénicas en el gen que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana de fibrosis quística (CFTR siglas en inglés), localizado en el cromosoma 7;¹ A la fecha, se han encontrado más de 2000 variantes, 360 catalogadas como patogénicas siendo la más común, la actualmente denominada p.Phe508del.², por lo que depende de la mutación presente el desarrollo de la cascada fisiopatológica que origina la enfermedad ³

El defecto de la proteína CFTR provoca un trastorno del transporte de Cloruro y sodio (Na⁺) por las células de los epitelios. La alteración de la función del canal de cloruro lleva a la deshidratación de las secreciones de las glándulas exocrinas de las vías respiratorias, páncreas, intestino y a la eliminación de sudor con altas concentraciones de Cl⁻ y Na⁺.³ El resultado final de esta patología es el desarrollo de enfermedad pulmonar obstructiva crónica, insuficiencia pancreática, desnutrición secundaria e infertilidad.⁴ El diagnóstico precoz y el enfoque del manejo respiratorio y nutricional son cruciales para mejorar el pronóstico.⁵

Tres de cada cuatro pacientes con FQ tienen algún grado de afectación pancreática y como consecuencia, una digestión incompleta de los nutrientes, especialmente de grasas y vitaminas liposolubles.⁶ El diagnóstico de insuficiencia pancreática, se sospecha por las deposiciones esteatorreicas, se establece mediante la realización de una prueba de función pancreática. Siendo el sondaje duodenal con estimulación de secretina-ceruleína la prueba más sensible; sin embargo en estos pacientes, es preferible la realización de una prueba no invasiva, como la determinación de la elastasa fecal debido a que generalmente son niños.⁷

La deshidratación de las secreciones bronquiales facilitada por la falla del canal de cloro da una importante predisposición para la colonización bacteriana.⁸ El término colonización se refiere al desarrollo de una comunidad bacteriana sin efectos lesivos para el huésped, mientras que el término de infección expresa un efecto patogénico derivado de la invasión microbiana de los tejidos.⁴ La colonización más frecuente es la causada por *S. aureus* y *H. influenzae* en los individuos de

menor edad con FQ, y decrece su colonización con los años, aumentando gradualmente el aislamiento de *P. aeruginosa*.⁹

La colonización crónica por *Pseudomonas spp.*, que se acentúa con la edad está asociada entre malnutrición y deterioro de la función pulmonar. La infección, inflamación y la anorexia dada por los mediadores inflamatorios condicionan a un balance energético negativo causante de malnutrición. Los pacientes con FQ presentan una alta prevalencia de desnutrición calórico-proteica aguda y crónica; causada por el alto requerimiento calórico (basal y secundario a exacerbaciones) o pérdida de nutrientes en las deposiciones debido a la mala absorción.² La disminución de la masa magra y la respuesta inmune que acompañan a la desnutrición ejerce efecto negativo sobre la función pulmonar.¹⁰

El compromiso pulmonar da cuenta del 85% de la mortalidad.⁹ La medición del VEF1 (Volumen espiratorio forzado al primer segundo) mediante la espirometría es por ahora el parámetro clave para monitorizar la función pulmonar, progresión y la presencia de hiperreactividad bronquial. El porcentaje del VEF1 con respecto al valor teórico se usa para decidir cambios de terapia, evaluar eficacia de tratamientos, decisión de hospitalizar y otros.¹¹ Además el mismo se relaciona directamente con la sobrevida de los pacientes con FQ.¹²

Debido a que estos desarrollan de forma casi inevitable una disminución progresiva de la función pulmonar entre un 0,65 y 2,52% anual del VEF1.¹⁰ La alteración de los volúmenes pulmonares en pacientes FQ varía dependiendo de elementos socioambientales, así como de factores derivados de la propia patología, como el compromiso pancreático, estado nutricional, agente infeccioso presente y número de exacerbaciones anuales, por lo que el desarrollo y estado de nutrición adecuados en los pacientes influyen de forma particularmente favorable en el curso de la enfermedad así como en la calidad de vida.¹²

Steinkamp et al en el trabajo “relación entre el estado nutricional y la función pulmonar en la fibrosis quística: análisis transversal y longitudinal del proyecto garantía de calidad de la FQ”, encontraron que en adolescentes el deterioro de un 5% en el gráfico de peso para la talla se asociaba a una caída del VEF1 de un

16,5% mientras que aquellos que lo incrementaban más de un 5% representaba un ascenso del 4,3% del VEF1.¹³

Por otro lado Peterson et al demostraron que "Las modificaciones longitudinales en los parámetros de crecimiento se correlacionaban con cambios en la función pulmonar en niños con fibrosis quística" de tal forma que había un incremento progresivo del VEF1 cuando la ganancia ponderal se producía a ritmo estable y significativamente superior que cuando el peso sufría oscilaciones, concluyendo que el tratamiento nutricional debe ser lo suficientemente agresivo como para mantener una progresión ponderal ininterrumpida.¹⁴

Así como, también Arredondo et al con "Fibrosis quística y colonización bacteriana del tracto respiratorio" aportaron que las infecciones respiratorias en pacientes con FQ de afectación mixta son causadas por colonización de una gran variedad de gérmenes oportunistas como *Pseudomona aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pneumoniae*; conduciendo al daño pulmonar progresivo, que amerita del manejo respiratorio y nutricional oportuno.⁹

Debido a la frecuencia y la severidad de las complicaciones de esta enfermedad obliga a estos pacientes a ser vistos en consulta más de 4.7 veces al año, se descompensan en forma severa más de 1.5 veces por año y se hospitalizan en un promedio más de una vez anualmente, el Ministerio del Poder Popular para la Salud (MPPS) contabilizó en el 2014 que en Venezuela al menos 667 personas padecían de fibrosis quística y para ese mismo año el Instituto Nacional de Estadística (INE) reportó que 1 de cada 41.000 habitantes en el país padece de Fibrosis Quística^{15, 16}

En Venezuela, el diagnóstico de la enfermedad comienza con clínica sugestiva y la positividad de 2 de 3 determinaciones de electrolitos en sudor por el método de la pilocarpina (Cloro en sudor >60 mmol/l), la presencia de uno o más de otros signos como esteatorrea (Insuficiencia pancreática), bronquiectasias (Neumopatía supurativa crónica), radiografía de tórax, cultivo de esputo, etc. El diagnóstico genético no se realiza de rutina en el país. En el Hospital Central de Maracay funciona la Unidad de FQ Aragua desde el año 2001; forma parte del Programa

Nacional de la División de Enfermedades Heredometabólicas del MPPS y constituye el centro de referencia del estado Aragua.^{17, 18}

La FQ constituye un importante problema por la elevada y prematura mortalidad que lo caracteriza, la deficiente calidad de vida que genera en los enfermos y la ausencia de un tratamiento curativo hasta ahora; convierte al seguimiento y manejo multidisciplinario pilar importante para pronóstico de estos pacientes; por lo que es necesario que cuenten con las valoraciones de los sistemas mayormente comprometidos para la toma de medidas eficaces ante exacerbaciones clínicas y así disminuir la incidencia de futuras hospitalizaciones es lo que motivó a la realización de esta investigación.

El Objetivo general es valorar la función pulmonar mediante el registro espirométrico, nutricional y bacteriológico en los pacientes de la Unidad Fibrosis Quística Aragua, ubicada en el Hospital Central de Maracay durante el período Diciembre 2018 – Agosto 2021. Los Objetivos específicos son: Distribuir los pacientes según las condiciones sociodemográficas y socioeconómicas; Identificar insuficiencia pancreática, estado nutricional, colonización bacteriana y gérmenes, patrón espirométrico Knudson y respuesta a broncodilatador; Relacionar el estado nutricional, colonización bacteriana, patrón espirométrico Knudson y respuesta a broncodilatador de acuerdo a la edad.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio en el área clínica, de tipo descriptivo y diseño transversal¹⁹ dentro de la Unidad Fibrosis Quística Aragua ubicada en el Servicio Autónomo Docente del Hospital Central de Maracay durante el período Diciembre 2018 – Agosto 2021. La muestra estuvo conformada por los 20 pacientes con Fibrosis Quística pertenecientes a la Unidad en dicho periodo; 17 pacientes cumplieron con los criterios de inclusión: Diagnóstico de Fibrosis Quística con electrolitos en sudor >60mmol/L, con espirometria pre y postbroncodilatador, valoración nutricional antropométrica y cultivo bacteriológico durante el periodo seleccionado.

Mientras que 3 pacientes fueron excluidos debido a que 2 emigraron y 1 falleció antes de realizar las valoraciones correspondientes para la investigación. Una vez autorizado por el comité de bioética de la institución, se hizo la entrega, lectura y firma del consentimiento informado para hacer uso de los datos obtenidos durante el estudio a los pacientes y representantes para su participación dentro del estudio de manera voluntaria, se procedió al acceso de la información mediante la revisión de las historias médicas y la elaboración de una encuesta directa con los pacientes elaborada por los autores del estudio.

La encuesta realizada abarcó aspectos socio epidemiológicos (edad del paciente, sexo, procedencia, estrato Graffar, edad de diagnóstico) y clínicos (si presenta insuficiencia pancreática valorado por test de sudan III reflejado en la historia clínica; colonización bacteriana y microorganismo aislado en cultivo de secreción realizado durante el periodo de la investigación). Para el estado socio-económico se utilizó la escala de Graffar Mendez²⁰ que toma en cuenta los ítems: Dirección, grado de instrucción y ocupación para inferir de manera subjetiva a que clase social pertenece el paciente.

Se realizaron espirometrías a cada paciente según normas establecidas, cumpliendo los criterios de aceptabilidad y repetibilidad por especialista, empleando filtros individuales para evitar la contaminación con microorganismos de un paciente a otro. Luego de 20 minutos se realizó nuevamente la espirometría en la que Los pacientes recibieron dosis de broncodilatador, 4 puffs de salbutamol (400 microgramos) en cámara espaciadora, y se evaluaron los cambios: registrando VEF1, Capacidad Vital Forzada (CVF), relación VEF1/CVF y Flujo Espiratorio Maximo (FEM) pre y post administración de broncodilatador.²¹

El espirómetro utilizado fue Spirobank G OEM SDI S/N 001972, marca MIR. Se utilizaron los criterios de referencia Knudson para determinar el tipo de patrón espirométrico. De esta forma se agrupó a los pacientes en: Patrón Normal, patrón Restrictivo leve, moderado o severo, según la alteración de la CVF; Patrón Obstructivo leve, moderado o severo, dependiendo del nivel de alteración del VEF1/CVF; o Patrón Mixto, al estar presentes ambos componentes; además se

evaluó respuesta a broncodilatador, considerando resultado positivo al aumento significativo del 12% en el VEF1²²

Los datos antropométricos fueron tomados con las recomendaciones de especialistas en nutrición y dietética, y los valores de referencia nutricional se interpretaron base a las tablas de crecimiento y desarrollo de la Organización Mundial de la Salud (OMS) y se categorizó a cada paciente si se encuentra Normal, desnutrición leve o moderada de acuerdo a su índice de masa corporal (IMC).²³ Se utilizó una báscula médica marca Detecto-Medic (Detectoscales INC, Brooklyn NY – USA) con el fin de medir peso y talla, dispositivo que admite un mínimo de 0 kg y un máximo de 140 kg, donde se mide al paciente de pie y en ropa interior.

Con los datos obtenidos se creó una base de datos en Microsoft Excel que luego fue procesada en Epi-info 3.5.4, lo que permitió el cálculo de medidas de frecuencia (n) y porcentaje (%) con un intervalo de confianza al 95%. Al momento de comparar las variables cualitativas se utilizó la prueba estadística de chi cuadrado y así obtener el valor de probabilidad o valor p con un nivel de significancia <0.05.

RESULTADOS

En cuanto a las características epidemiológicas del total de los 17 pacientes (n=17) se encontró: Promedio de edad 13,41 años, promedio edad diagnóstica 3,96 años; predominó en escolares masculinos con 64,70%, 82,40% precedentes del Estado Aragua y 52,90% corresponde al estrato social II. (Tabla 1).

Tabla 1. Distribución según las condiciones sociodemográficas y socioeconómicas de los pacientes con Fibrosis Quística, Unidad Aragua. Octubre 2018 - Agosto 2021.

		n	%	IC 95%
Sexo	Femenino	6	35,30%	14,20% - 61,70%
	Masculino	11	64,70%	38,30% - 85,80%
Edad				
	(x +/- DE) 13,41			
Edad Diagnóstico				
	(x +/- DE) 3,96			
Grupo etario	Escolares	9	52,90%	27,80% - 77,00%
	Adolescentes	6	35,30%	14,20% - 61,70%
	Adultos	2	11,80%	1,50% - 36,40%
Procedencia	Aragua	14	82,40%	56,60% - 96,60%
	Apure	1	5,90%	0,10% - 28,70%
	Dto. Capital	2	11,80%	1,50% - 36,40%
Estrato Graffar	II	9	52,90%	27,80% - 77,00%
	III	7	41,20%	18,40% - 67,10%
	IV	1	5,90%	0,10% - 28,70%

IC 95%= intervalo de confianza

El 64,70% de los pacientes cursa con insuficiencia pancreática lo cual influye en el estado nutricional. 58,80% se encontraron colonizados por algún agente patógeno, la bacteria aislada predominante fué Pseudomona aeruginosa 52,90%. 58,80% se encuentra en desnutrición leve. 58,80% presenta alguna alteración de su patrón espirométrico. 94,10% de ellos no presentaron respuesta a la aplicación de broncodilatador. (Tabla 2)

Tabla 2. Identificación de insuficiencia pancreática, estado nutricional, colonización bacteriana, gérmenes, patrón espirometrico y respuesta a broncodilatador de los pacientes con Fibrosis Quística, Unidad Aragua. Octubre 2018-Agosto 2021.

	n	%	IC 95%
Insuficiencia Pancreática			
Si	11	64,70%	38,30% - 85,80%
No	6	35,30%	14,20% - 61,70%
Estado Nutricional			
Normal	7	41,20%	18,40% - 67,10%
Desnutrición Leve	10	58,80%	32,90% - 81,60%
Colonización Bacteriana			
Si	10	58,80%	32,90% - 81,60%
No	7	41,20%	18,40% - 67,10%
Germen Aislado			
Pseudomona aeruginosa	9	52,90%	27,80% - 77,00%
Staphylococcus aureus	1	5,90%	0,10% - 28,70%
No Patológico	7	41,20%	18,40% - 67,10%
Patrón espirométrico Knudson			
Normal	7	41,20%	18,40% - 67,10%
Obstrutivo Leve	2	11,80%	1,50% - 36,40%
Restrictivo Leve	3	17,60%	3,80% - 43,40%
Restrictivo Moderado	2	11,80%	1,50% - 36,40%
Mixto	3	17,60%	3,80% - 43,40%
Respuesta a Broncodilatador			
Positiva	1	5,90%	0,10%-99,90%
Negativa	16	94,10%	71,3%- 28,70%

IC 95%= intervalo de confianza

54,5% (n=9) de los escolares presentaron insuficiencia pancreática, 50% desnutrición leve, 40.0% colonizados, presencia de Pseudomona aeruginosa 33,3%; 50% con patrón obstructivo leve y restrictivo moderado; y respuesta negativa a broncodilatador. En cuanto a los adolescentes y adultos se encontró: 36,4% y 9,1% con insuficiencia pancreática, desnutrición leve 30% en adolescentes y 20% en adultos. (Tabla 3).

Tabla 3. Relación entre el estado nutricional, colonización bacteriana, patrón espirométrico Knudson y respuesta a broncodilatador de acuerdo a la edad de los pacientes con Fibrosis Quística, Unidad Aragua. Octubre 2018-Agosto 2021

	Escolares (n = 9)	Adolescentes (n = 6)	Adultos (n = 2)	Valor p*
Insuficiencia Pancreática				
Si	6 (54,5)	4 (36,4)	1 (9,1)	0,8982
No	3 (50,0)	2 (33,3)	1 (16,7)	
Estado Nutricional				
Normal	4 (57,1)	3 (42,9)	0 (0,0)	0,4421
Desnutrición Leve	5 (50,0)	3 (30,0)	2 (20,0)	
Colonización Bacteriana				
Si	4 (40,0)	4 (40,0)	2 (20,0)	0,3134
No	5 (71,4)	2 (28,6)	0 (0,0)	
Germen Aislado				
Pseudomona aeruginosa	3 (33,3)	4 (44,4)	2 (22,2)	0,4118
Staphylococcus aureus	1 (100)	0 (0,0)	0 (0,0)	
No Patológico	5 (71,4)	2 (28,6)	0 (0,0)	
Patrón espirométrico Knudson				
Normal	5 (71,4)	1 (14,3)	1 (14,3)	0,768
Obstructivo Leve	1 (50,0)	1 (50,0)	0 (0,0)	
Restrictivo Leve	1 (33,3)	2 (66,7)	0 (0,0)	
Restrictivo Moderado	1 (50,0)	1 (50,0)	0 (0,0)	
Mixto	1 (33,3)	1 (33,3)	1 (33,3)	
Respuesta a Broncodilatador				
Positiva	1 (100)	0 (0,0)	0 (0,0)	0,6236
Negativa	8 (50,0)	6 (37,5)	2 (12,5)	

* A través de la prueba de Chi cuadrado para comparaciones de variables.
Nivel de significancia con valor alfa menor de 0,05

DISCUSION

Del estudio en la Unidad fibrosis quística Aragua se evidenció que el sexo masculino fue el predominante, con una frecuencia superior a lo reportado por Ruiz y cols²⁴, al igual que Cobos y Moscoso³ mientras que Sánchez y cols⁵ y la Fundación Fibrosis Quística de Estados Unidos²⁵ reportaron valores similares al obtenido en la investigación, lo que ratifica la tendencia al predominio del sexo masculino en estos pacientes.

Los escolares son lo más afectados lo cual difiere con lo registrado por Parra en epidemiología de la fibrosis quística²⁶. Sin embargo Balinotti y cols,²⁷ reporta que un número importante de pacientes fue diagnosticado en el período neonatal; este dato es de vital importancia, pues confirma la necesidad de realizar el tamizaje neonatal para su captación temprana y adecuado control integral lo que incluye tratamiento médico oportuno y riguroso seguimiento como pilares fundamentales para el pronóstico y sobrevida de los mismos.

Los pacientes que acuden en la Unidad de Fibrosis Quística del Estado Aragua se encuentran colonizados predominantemente por *Pseudomona aeruginosa* coincidiendo con García²⁸, Cobos³ Moscoso, quienes reportaron 45,9%, 52% y 58,3% respectivamente en cuanto a frecuencia de aislamientos de dicha bacteria.

La insuficiencia pancreática predominó en los pacientes coincidiendo con Aguirre¹⁶ quien reportó un porcentaje superior 83%; lo cual indica la necesidad de la suplementos con enzimas pancreáticas; sin embargo se encontró que más de la mitad de los pacientes se encuentra bajo desnutrición leve ratificando lo expresado por Martínez-Costa y cols respecto a la valoración nutricional periódica que estos pacientes ameritan para su desarrollo⁹; lamentablemente en la actualidad la Unidad de Fibrosis Quística no cuenta con apoyo para dotación de medicamentos y las opciones terapéuticas disponibles en el país son adecuadas, pero escasas.

En cuanto a la función pulmonar se evidenció predominio de alteraciones en los parámetros espirométricos, no se observó respuesta a la administración de broncodilatadores lo cual coincide con lo expresado por Pezoa y cols⁸ quienes

encontraron que la mayoría de sus pacientes presenta compromiso funcional respiratorio y negativa la respuesta a la administración de broncodilatadores debido a la fisiopatología de esta enfermedad.

Al relacionar el estado nutricional, colonización bacteriana y función pulmonar con la edad se observó el predominio de los escolares como población más comprometida, se identificó la susceptibilidad de este grupo a la desnutrición leve la cual se ve influenciada de manera directa en aquellos que cursan con insuficiencia pancreática, al igual que la colonización bacteriana por gérmenes como *Pseudomona aeruginosa* y la presencia de la misma con la edad y parte del deterioro en la función pulmonar por lo que mientras más temprano su aislamiento mayor riesgo a compromiso de la función pulmonar.

Se considera una fortaleza de este estudio haber contado con el mismo personal para la elaboración de espirometrías y la valoración nutricional. Además, estos exámenes fueron realizados siempre con la misma balanza, tallmetro y espirómetro; el cual cumple con las características exigidas para confiabilidad de resultados. Las debilidades del estudio son el número escaso de pacientes, no haber podido realizar una nueva espirometría o valoración nutricional periódica, lo cual no es suficiente para obtener correlaciones e ir comparando progresión con el tiempo.

La investigación expresa error aleatorio debido a que los estudios necesarios para completar los objetivos no fueron procesados dentro del laboratorio de bacteriología del Servicio Autónomo Docente Hospital Central de Maracay, por no contar con los recursos necesarios para el procesamiento de las muestras y fueron costeados por el paciente o su familiar. En este sentido, los resultados podrán verse modificados debido a diversas variables involucradas en la obtención y procesamiento de la muestra; así como los factores propios que intervienen en la lectura del crecimiento bacteriano. No obstante, se procuró disminuir el margen de error mediante la selección de los pacientes según criterios de inclusión.

Se puede concluir que los pacientes con fibrosis quística de la Unidad Aragua son en su mayoría escolares, del sexo masculino, con diagnóstico precoz,

colonizados con *Pseudomona aeruginosa*, con tendencia a la desnutrición leve e insuficiencia pancreática; con predominio de alteración en su patrón espirométrico, sin respuesta a la administración de broncodilatadores por consecuente alteración de la función pulmonar..

Al ser una enfermedad multisistémica el manejo multidisciplinario de estos pacientes es fundamental ya que amerita una gran sensibilización médica además que en la mayoría de las Unidades del país hay falta de personal médico multidisciplinario, así como también del suministro regular de insumos médicos considerados de alto costo; se recomienda las mediciones de la función pulmonar y valoración nutricional periódica, realizar cultivos de esputo con mayor frecuencia, además del seguimiento de los pacientes para disminuir la aparición temprana de la amplia gama de complicaciones, que hace de esta enfermedad una entidad clínica que amerita un control estricto, además de apoyo y trabajo conjunto del equipo de salud conformado por neumonólogos, nutriólogos, gastroenterólogos, endocrinólogos, fisioterapeutas; con el propósito de mejorar la calidad de vida y la supervivencia de estos pacientes.

AGRADECIMIENTOS

Primeramente a Dios, por proveernos de su sabiduría e inspiración en cada paso que dimos en la construcción de este proyecto,

A nuestros familiares, padres, madres, hermanos y parejas por su apoyo incondicional y ser nuestra piedra angular a lo largo de todo este camino;

Al Dr. Edgar Moll, por su significativa colaboración y creer en el proyecto al realizar las espirometrías y procesar los resultados eficientemente.

A la familia de guerreros FQ: nuestros pacientes, sus familiares y representantes; por haber confiado en el valor de nuestro proyecto y en que su participación durante el mismo más allá de ser ayuda para nosotros, permitió brindarles una ayuda a ellos a través de un estudio de vital importancia para el seguimiento de sus casos y aportar un granito de arena para la investigación de esta enfermedad y mejorar su calidad de vida.

En memoria de nuestros pacientes que fallecieron antes de la presentación de este estudio; por haber luchado valientemente con su condición hasta el último momento.

BIBLIOGRAFIA

1. D'Ascenzo M, Cols. Fibrosis quística como enfermedad en la adultez. Acta Gastroenterol Latinoam, [Internet] 2018; 48(1):29-34 [Consultado 25 Ene 2020] Disponible en: <https://actagastro.org/fibrosis-quistica-como-enfermedad-en-la-aduldez/>
2. Boza M., Cols. Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística. Neumología Pediátrica [Internet] 2020; 15 (4): 429 – 483 [Consultado 15 Sept 2021] Disponible en: <https://www.neumologia-pediatria.cl/index.php/NP/article/view/123/117>
3. Cobos A, Moscoso M. Características De La Fibrosis Quística En Pacientes Que Acuden Al Hospital Vicente Corral Moscoso. Cuenca-Ecuador. 2014 – 2016. Universidad De Cuenca. Ecuador; 2017. [Internet] [Consultado 03 Nov 2019] Disponible:<http://dspace.ucuenca.edu.ec/bitstream/123456789/28266/1/Proyecto%20de%20investigacion.pdf>.
4. Escobar H, Sojo A. Fibrosis quística.; Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría [Internet] 2018; 10:99-110 [Consultado 25 Agosto 2021] Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/10-FQ.pdf>
5. Sánchez I, Cols. Consenso Nacional de Fibrosis Quística. 2001. Revista Chilena de Pediatría. Santiago, Chile. [Internet] [Consultado 17 Abr 2020] Disponible: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062001000400013
6. Blas, A; Cols. El páncreas exocrino en la fibrosis quística: diagnóstico de la insuficiencia pancreática. Instituto de Gastroenterología Pediátrica de Sao Paulo. Brasil. [Internet] 2016 [Consultado 17 Abr 2020] Disponible: <https://www.igastroped.com.br/el-pancreas-exocrino-en-la-fibrosis-quistica-diagnostico-de-la-insuficiencia-pancreatica/>
7. Guarner L. Fisiopatología, diagnóstico y tratamiento de la insuficiencia pancreática exocrina en el paciente con fibrosis quística. España [Internet] Vol. 28. 29-32 (Febrero 2005)Estadísticas [Consultado 17 Abr 2020] Disponible: <https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-fisiopatologia-diagnostico-tratamiento-insuficiencia-pancreatica-13071384>

8. Cercenado E, Cantón R. Diagnóstico microbiológico de la colonización-infección broncopulmonar en el paciente con fibrosis quística; Procedimientos en Microbiología Clínica Recomendaciones de la Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica. España [Internet] [Consultado 17 Abr 2020] Disponible:
<https://www.seimc.org/contenidos/documentoscientificos/procedimientosmicrobiologia/seimc-procedimientomicrobiologia28.pdf>
9. Arredondo C, Cols. Fibrosis quística y colonización bacteriana del tracto respiratorio. [Internet] 2006. [Consultado 17 Abr 2020]; Disponible:
http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0016-35032006000300005
10. Martínez-Costa C., Cols. Nutritional intervention in children and adolescents with cystic fibrosis. Relationship with pulmonary function. [Internet] [Consultado 27 Ene 2020] Disponible: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15989064>
11. Pezoa A, Cols. Caracterización Espirométrica De Pacientes Con Fibrosis Quística. Rev Chil Pediatr; [Internet] 2018 [Consultado 04 Dic 2019]; 89 (3): 332-338. Disponible: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062018000300332
12. Sader E, Cols. Fundamentos De Las Normas De Los Programas De Salud. Ministerio del Poder Popular Para La Salud. [Internet] 2012; [Consultado 21 Enero 2020]; 30-47. Disponible en:
<https://joelcaraballo.files.wordpress.com/2013/08/fundamentos-de-las-normas-programas-de-salud-ao-20121.pdf>
13. Steinkamp G, Wiedemann B on behalf of the German CFQA Group: Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. Thorax [Internet] 2002 [Consultado 02 Feb 2020], 57:596-601. Disponible en:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12096202>
14. Peterson ML, Jacobs DR, Milla CE: Longitudinal changes in growth parameters are correlated with changes in pulmonary function in children with cystic fibrosis.

Pediatrics 2003, [Internet] [Consultado 25 Ene 2020] 112:588-92. Disponible en: <http://www.scielo.br/pdf/rpp/v34n4/0103-0582-rpp-34-04-0503.pdf>

15. J.F. Carboneros de la Fuente, F. Valenzuela Mateos, D. del Castillo Otero. Fibrosis Quística Del Adulto. Asociación de Neumología y Cirugía Torácica del Sur. [Internet] 2017 [Consultado 20 Nov 2019]; 521-534 Disponible en: <https://www.neumosur.net/files/EB03-45%20FQ.pdf>

16. Codevida [Internet]. 667 Pacientes Con Fibrosis Quística En Venezuela No Tienen Medicinas. Sep 11, 2017. [Consultado 05 Ene 2020]; Disponible en: <https://www.codevida.org/comunidad/667-pacientes-con-fibrosis-quistica-en-venezuela-no-tienen-medicinas>

17. Aguirre Milena. Estudio Clínico Epidemiológico De La Fibrosis Quística En La Unidad De Fibrosis Quística Aragua. Año 2014. Universidad de Carabobo. 2015.

18. Chaustre I. Fibrosis Quística En Venezuela. Neum Ped. [Internet] 2008 [Consultado 20 Nov 2019]; 1-3. Disponible en: <http://www.neumologia-pediatrica.cl>

19. Espino Carlos; Manual para la elaboración de proyectos y trabajos en salud Con énfasis en la carrera de medicina; Universidad de Carabobo. 2019.

20. Benitez M, Evaluación del método de estratificación social Graffar-Méndez Catellano; Universidad Católica Andrés Bello. [Internet]. [Consultado 29 Agosto 2021]. Disponible en: <http://biblioteca2.ucab.edu.ve/anexos/biblioteca/marc/texto/AAS1798.pdf>

21. Romero G y cols Las 4 reglas de la espirometría. Habilidades e terapéutica Cad Aten Primaria [Internet] [Consultado 25 Ene 2020]; 2013 20: 7-50. Disponible en: <https://www.agamfec.com/wp/wp-content/uploads/2014/07/20-7-50-het.pdf>

22. Knudson RJ, Cols. Changes in the normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. Am Rev Respiratory Diseases, [Internet] 1983 [Consultado 25 Ene 2020]; 127(6): 725-34. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6859656>

23. Tablas de IMC y tablas de IMC para la edad, de niños(as) y adolescentes de 5 a 18 años de edad y tablas de IMC para adultos(as) no embarazadas, no lactantes \geq 19 años de edad. [Internet] 2013. [Consultado 14 Mar 2020] Disponible en: https://www.who.int/childgrowth/standards/estatura_para_edad/es/
24. Ruiz, J y Ortega, J. Complicaciones Clínicas En Pacientes Con Fibrosis Quística En El Ecuador En 2011-2016. Tesis para optar al título de Médico. Universidad de Especialidades Espíritu Santo. Ecuador [Internet]. 2018. [citado 10 Mar 2021] .Disponible en: <http://repositorio.uees.edu.ec/handle/123456789/2635>
25. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2018 Annual Data Report Bethesda, Maryland©2019 Cystic Fibrosis Foundation. [Internet]. 2018 [citado 10 -03-2021].Disponible en: <https://www.cff.org/Research/Researcher-Resources/Patient-Registry/2018-Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf>
26. Parra Jaqueline. Epidemiológico De La Fibrosis Quística. Ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera, Valencia Estado Carabobo Año 2018. Universidad de Carabobo. 2019.
27. Balinotti JE, Chang DV, Lubovich S, Rodríguez V, et al. Evolución de la función pulmonar en niños con fibrosis quística durante los primeros 3 años de vida. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2019; [citado 12 -03-2021]117(5):323-329. Disponible en: https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2019/2019_117_5.pdf#page=99
28. García M. Pseudomonas aeruginosa en Pacientes con Fibrosis Quística: Dinámica Poblacional y Análisis Ecológico según Morfotipo, Crecimiento en Biopelículas y Frecuencia de Mutación [Internet] 2012 [Consultado 25 Ene 2020] Pág. 7, 8, 9. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/tesis?codigo=72305>