



Universidad de Carabobo
Facultad de Ciencias de la Salud
Dirección de Estudios Avanzados y Postgrado
Sede Aragua
Trabajo especial de Post-grado



**ESTADO NUTRICIONAL Y FUNCIONALISMO PULMONAR EN ESCOLARES Y
ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA.
HOSPITAL CENTRAL DE MARACAY. ENERO – OCTUBRE 2014.**

Autora:

Dra. Mariangel Coromoto Funes Ravelo

CI. V – 17.569.507

Maracay, Noviembre 2014.



Universidad de Carabobo
Facultad de Ciencias de la Salud
Dirección de Estudios Avanzados y Postgrado
Sede Aragua
Trabajo especial de Post-grado



**ESTADO NUTRICIONAL Y FUNCIONALISMO PULMONAR EN ESCOLARES Y
ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA.
HOSPITAL CENTRAL DE MARACAY. ENERO – OCTUBRE 2014.**

Requisito para obtener el título de especialista en Puericultura y Pediatría.

Presentado por:

Autora:

Dra. Mariangel Coromoto Funes Ravelo

CI V – 17.569.507

Maracay, Noviembre 2014.

Universidad de Carabobo

Facultad de Ciencias de la Salud

Dirección de Estudios Avanzados y Postgrado

Sede Aragua

Trabajo especial de Post-grado



**ESTADO NUTRICIONAL Y FUNCIONALISMO PULMONAR EN ESCOLARES Y
ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA.
HOSPITAL CENTRAL DE MARACAY. ENERO – OCTUBRE 2014.**

Tutora:

Dra. Milena Aguirre

CI V – 14.577.332

Autora:

Dra. Mariangel Coromoto Funes Ravelo

CI V – 17.569.507

Maracay, Noviembre 2014.

**ESTADO NUTRICIONAL Y FUNCIONALISMO PULMONAR EN ESCOLARES Y
ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA. HOSPITAL CENTRAL DE
MARACAY. ENERO – OCTUBRE 2014.**

Autora: Dra. Mariangel Funes. Médico Residente del tercer nivel de la especialidad Puericultura y Pediatría del Hospital Central de Maracay. mariangelf888@hotmail.com.

Tutora: Dra. Milena Aguirre. Neumónologo-Pediatra. Adjunta del Hospital Central de Maracay. mileag24@hotmail.com.

Resumen

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva, causada por una mutación en un gen que codifica una proteína reguladora de la conductancia transmembrana: cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR). La importancia de un óptimo estado nutricional ha sido demostrada en estos pacientes; incidiendo en la mortalidad, disminuye la morbilidad y podría favorecer un menor deterioro de la función pulmonar. Sin embargo, a lo largo de la evolución de la enfermedad, diversos factores como la insuficiencia pancreática exocrina (IPE), la enfermedad pulmonar crónica y la anorexia que acompaña a la infección, pueden negativizar el balance de energía desencadenando desnutrición. Objetivo: Correlacionar el estado nutricional y función pulmonar de escolares y adolescentes de la Consulta de Fibrosis Quística del Hospital Central de Maracay durante el periodo enero – octubre 2014. Materiales y métodos: Se hizo un estudio descriptivo de corte transversal, durante 10 meses, revisando historias médicas, extrayendo datos referentes a sexo, edad, procedencia, complicaciones, realizando también un diagnóstico antropométrico y de espirometría a 3 escolares y 3 adolescentes de la Unidad de Fibrosis Quística Aragua. Conclusiones: 100% de los pacientes tienen nutrición normal y 50% tienen perturbación ventilatoria mixta con predominio obstructivo leve, 33,3% tienen perturbación ventilatoria obstructiva leve y 16,7% no presentó alteraciones. Se relacionó el estado nutricional y la variable VEF1, con la prueba Chi-cuadrado con una significación Asintótica de 0,439, con un nivel de confianza del 95%, por lo cual no se rechazó la hipótesis nula demostrándose que las variables estado nutricional y VEF1 no están relacionados estadísticamente.

Palabras clave: Fibrosis quística, desnutrición, valoración antropométrica, función pulmonar.

**NUTRITIONAL STATUS AND PULMONARY FUNCTIONALISM IN CHILDREN
AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS. MARACAY CENTRAL
HOSPITAL. JANUARY - OCTOBER 2014.**

Author: Dr. Mariangel Funes 3rd year Resident in Pediatrics specialization in the Central Hospital of Maracay. mariangelf888@hotmail.com

Tutor: Dr. Milena Aguirre. Neumonologist-Pediatrist, Assistant in the Central Hospital of Maracay. Mileag24@hotmail.com.

Abstract

Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive disease. Caused by a mutation in a gene that encodes a Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator protein (CFTR). The importance of optimal nutritional status has been demonstrated in patients with cystic fibrosis; it has repercussions on mortality, decreases morbidity and could favor less deterioration in lung function. However, throughout its evolution, various factors such as exocrine pancreatic insufficiency (EPI), chronic lung disease and anorexia that accompany the infection, can turn negative the energy balance and trigger malnutrition. Objective: To correlate the nutritional status and lung function in children and adolescents who visited Cystic Fibrosis consultation in the Maracay Central Hospital during the period January to October 2014. Methods and Materials: A descriptive cross-sectional study was done for 10 months, reviewing medical records, extracting data on sex, age, origin, complications, also an anthropometric diagnosis was performed, and spirometry from 3 children and 3 teenagers in the Aragua Cystic Fibrosis Unit. Conclusions: 100% of patients have normal nutrition and 50% have mixed ventilatory perturbations with a mild obstructive predominance, 33.3% have mild ventilatory obstruction and 16% presented no alterations. The nutritional status and the FEV1 variable were related through a chi quadrant with an Asintotic meaning of 0,439, with a level of sureness of 95% that didn't reject the null hypothesis and demonstrating that the variables of nutritional status and FEV1 were not stadisticly related.

Key words: cystic fibrosis, malnutrition, anthropometric evaluation, lung function.

Introducción

La fibrosis quística (FQ) del latín *fibro*, lo relativo a fibras o tejido; quística, del griego *kystis* = vejiga es un trastorno hereditario multisistémico en niños y adultos caracterizado, principalmente, por obstrucción e infección en las vías respiratorias y por carencia de enzimas digestivas con sus consecuencias posteriores. Se trata del trastorno autosómico recesivo limitante más frecuente en pacientes de raza blanca. Patogénicamente, el principal trastorno es una disfunción de las superficies epitelizadas, que determina una amplia, variada y en ocasiones confusa mezcla de presentaciones y complicaciones. Por tanto este trastorno se debe incluir en el diagnóstico diferencial de muchos trastornos pediátricos. ^(1, 2,3,)

Los primeros síntomas y signos de este trastorno monogénico que se presenta como una enfermedad multiorgánica, aparecen de forma típica en la infancia, aunque cerca de un 7% de los pacientes son diagnosticados en la edad adulta. Debido a los avances en los tratamientos, más del 36% de los pacientes alcanzan la edad adulta y más del 12% sobrevive después de los 30 años. ^(4,5)

Las manifestaciones digestivas de la afección, así como su posible dependencia de una lesión congénita pancreática, fueron reconocidas desde principios del siglo XX, iniciando una etapa en la que tales alteraciones fueron consideradas exclusivas en dicha enfermedad, mientras que la sintomatología respiratoria era considerada secundaria. Fanconi relacionó las bronquiectasias, que precozmente aparecían en algunos lactantes afectados, con el cuadro intestinal y Di Sant' Agnese y Darling demuestran el alto contenido en Cl y Na en sudor de los pacientes, como primera prueba de una anomalía más extensa de las glándulas exocrinas (disexocrinosis congénita familiar) y principal test diagnóstico desde entonces. ⁽³⁾

La FQ se presenta con más frecuencia en las poblaciones blancas del norte de Europa, Norteamérica y Australia/Nueva Zelanda. La prevalencia varía según la población pero, en general se aproxima a 1/3.500 nacidos vivos. Aunque es menos frecuente en África, Oriente Medio, Sur y Este de Asia. A pesar de que se describe más frecuentemente en personas caucásicas, también es posible en comunidades étnicas mestizas, indígenas y afro descendientes; se calcula que en países como Estados Unidos la incidencia es de 1 paciente por cada 3.000

nacidos vivos; en chicanos (Estadounidenses de origen Mexicano) se encuentran en 1 de cada 5.000 nacidos vivos. ^(1, 2, 3,20)

La FQ es una enfermedad secundaria a un defecto genético, descrito en 1989, consistente en las mutaciones en el gen *regulador transmembrana de la FQ (RTFQ)* o regulador de la conductancia transmembrana y que se encuentra localizado en el cromosoma 7 (7q21-31). El gen consta de 27 exones, se expande a lo largo de 250 kb y codifica un ARNm que se encuentra en las células pancreáticas y en el epitelio respiratorio y, en menor proporción, en otros tejidos (corazón, placenta, hígado, glándulas parotídeas y sudoríparas). Este ARNm se traduce por una proteína de 1.480 aminoácidos que funcionan como una canal de cloro regulado por AMPc. Esta proteína, conocida como CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*) va a dar lugar, cuando este alterada, a un transporte transepitelial de iones anómalo y, como consecuencia a secreciones anormalmente espesas. ^(2, 6, 7,8)

La primera y más grave mutación conocida Delta F508 ($\Delta F508$), consiste en una deleción de tres pares de bases en el exón 10, lo que origina la pérdida de un residuo de fenilalanina en el codón 508 de la proteína madura codificada por el gen. Esta mutación se ha detectado en el 66% de los pacientes con FQ en Europa del Norte, Canadá, EE.UU., Francia y Colombia, pero su incidencia es menor en otras zonas geográficas: 30-40% en el área mediterránea del sudeste de Europa, 50% en España (75% en el País Vasco). Ello sugiere la existencia de más mutaciones; en el momento actual hay descritas más de 1.300 mutaciones. ^(1, 2,5)

Fisiopatológicamente, cuatro son los factores importantes en esta enfermedad: la incapacidad de eliminar las secreciones mucosas, la escasez de agua en las secreciones mucosas, el elevado contenido en sal del sudor y de otras secreciones serosas y la aparición de infecciones crónicas en la vía respiratoria. También se demostraron trastornos en las propiedades eléctricas del epitelio de los conductos de las glándulas salivales en la FQ. El trastorno epitelial de las vías respiratorias consiste en una incapacidad para secretar sal y de forma secundaria, agua, en presencia de una reabsorción excesiva de sal y agua. La consecuencia de este trastorno es la presencia de una cantidad insuficiente de agua en la superficie de las vías respiratorias para hidratar las secreciones. Dichas secreciones desecadas se vuelven más viscosas y elásticas (gomosas), y su eliminación por los mecanismos mucociliares se hacen más difíciles. Las secreciones se retienen

y obstruyen la vía respiratoria, empezando por las de menos calibre o bronquiolos. La obstrucción al flujo aéreo en las vías de menor calibre es la primera alteración fisiopatológica observable en el aparato respiratorio. ^(2, 9,10)

En el aparato digestivo se produce una falla en la secreción exocrina del páncreas, espesamiento de las secreciones biliares, deficiencia de vitaminas liposolubles (A, D, E y K), malabsorción intestinal, diarrea y desnutrición progresiva. Es posible encontrar diarreas frecuentes con esteatorrea, abundantes y de mal olor; en general, el apetito del paciente es bueno, incluso voraz en algunos niños, pero debido, al cuadro de malabsorción no hay aumentos de peso ni crecimiento. Prácticamente 40% de los pacientes presenta insuficiencia nutricional según los criterios de peso/talla menor del percentil 10. Así mismo, hay alteración en las secreciones de las glándulas anexas a las gónadas, por lo cual se compromete la movilidad propia de los espermatozoides y el paso de los óvulos a través de la trompa de Falopio, con esterilidad femenina y masculina consecuente. ^(1, 3, 4, 5,20)

En la piel, las glándulas sudoríparas, secretan volúmenes casi normales de sudor con alto contenido de Cl y Na, pero son incapaces de absorber NaCl del sudor durante el paso de este por el conducto glandular, por que las células epiteliales ductales no pueden absorber Cl. ^(3,1)

Aunque se pueden producir deficiencias funcionales en la inmunidad celular, en la función inmunitaria de la mucosa y en la vía alternativa del complemento, parece que el sistema inmunitario de los pacientes con FQ permanece básicamente intacto. Algunos factores nutricionales, como la deficiencia de ácidos grasos, se han considerado predisponentes para sufrir infecciones respiratorias. El 10-15% de los pacientes que conserva una función significativa del páncreas exocrino tiene unos valores de cloro en el sudor estadísticamente más bajos, y se observa en ellos que la colonización por *P. aeruginosa* es más tardía y que el deterioro de la función pulmonar es más lento. Los factores nutricionales parece que solo contribuyen a ello porque la conservación de la función pancreática no impide el desarrollo de una neumopatía típica. ^(2,5)

La primera anomalía de la función pulmonar observada en los niños con FQ, es el aumento de la relación volumen residual/capacidad pulmonar total (VR/CPT), sugiere que la enfermedad de las pequeñas vías respiratorias es la primera alteración que se produce. Según progresa la

enfermedad se observan alteraciones, tanto reversibles como irreversibles, de la capacidad vital forzada (CVF) y del volumen espiratorio forzado en 1 segundo (VEF1). El componente reversible refleja la acumulación de secreciones intraluminales y/o reactividad bronquial, que se produce en un 40 a 60% de los pacientes con FQ. El componente irreversible refleja la destrucción crónica de la pared de las vías respiratorias y bronquiolitis. En las últimas fases, el paciente desarrolla un cor pulmonale, con insuficiencia respiratoria y muerte, a menos que se realice un trasplante de pulmón. Entre las complicaciones pulmonares destacan las atelectasias, la hemoptisis, el neumotórax y el cor pulmonale, que suelen aparecer después de la primera década de vida. ^(2,3)

El diagnóstico de FQ se ha basado, durante muchos años, en la demostración de una prueba cuantitativa del sudor positiva (Cl > 60 mEq/l) junto con uno o más de los siguientes trastornos: enfermedad pulmonar obstructiva crónica típica, insuficiencia pancreática exocrina demostrada o antecedentes familiares. Así como también prueba de detección selectiva positiva en un recién nacido y evidencias de laboratorio de disfunción del RTFQ. ^(2, 8,9)

Las pruebas de función pulmonar estándar, no se realizan hasta los 5-6 años de edad, momento en el cual muchos de los pacientes tienen la típica obstrucción pulmonar. La disminución de la velocidad de flujo máximo es un cambio funcional precoz, que refleja obstrucción de las vías respiratorias de menor calibre. Esta lesión también afecta a la distribución de la ventilación e incrementa la diferencia alveolo-arterial de oxígeno. Encontrar una enfermedad pulmonar obstructiva y una respuesta modesta con los broncodilatadores es compatible con el diagnóstico de FQ en todas las edades. El volumen residual y la capacidad residual funcional están aumentados en las primeras fases de la enfermedad. Los cambios restrictivos, con una disminución de la capacidad pulmonar se producen en fases tardías. Se recomienda la realización de pruebas en cada revisión para evaluar la evolución de la lesión pulmonar e intervenir precozmente cuando se detecten reducciones sustanciales. Pocos pacientes llegan a la adolescencia o a la edad adulta con una función pulmonar normal y sin evidencias de hiperinsuflación. ⁽²⁾

El plan de tratamiento debe ser global e incluir una estrecha monitorización que permita intervenciones precoces y agresivas. Los principales objetivos del tratamiento son favorecer la

eliminación de las secreciones y controlar la infección pulmonar así como proporcionar una nutrición adecuada. ⁽³⁾

Hasta un 90% de los pacientes tienen una pérdida completa de la función exocrina del páncreas y una digestión y absorción inadecuadas de las grasas y de las proteínas. En estos casos se debe ajustar la dieta, reponer las enzimas pancreáticas y aportar suplementos de vitaminas. La mayor parte de los individuos tienen unas necesidades calóricas superiores a las normales, pues presentan un mayor trabajo respiratorio y, posiblemente, poseen un metabolismo basal aumentado por la deficiencia de base. El objetivo se ha situado en 130 Kcal/kg de peso corporal. Cuando se produce una anorexia por infección crónica, los pacientes pierden peso. Se debe recomendar la ingesta de alimentos muy calóricos, pero generalmente no consiguen que el paciente incremente su peso hasta que no se ha controlado la infección pulmonar. ^(4, 3)

Las líneas de actuación propuestas en 1992 por un grupo de expertos a petición de la Fundación Americana de FQ clasifican a los pacientes en cinco categorías y propone líneas de actuación concretas para cada grupo. La primera categoría incluye a todos los pacientes desde el momento del diagnóstico, recomendando la educación nutricional, el consejo dietético y la suplementación adecuada de enzimas pancreáticas y vitaminas liposolubles en los pacientes con IPE. La segunda categoría incluye a pacientes con riesgo de desarrollar balances energéticos negativos pero que mantienen un índice de peso/talla igual o superior al 90% del peso ideal; para este grupo se recomienda intensificar la educación nutricional para aumentar la ingesta energética, incrementar la densidad calórica de los alimentos y realizar una monitorización dietética precisa. La tercera categoría, considerada como intervención de soporte, incluye a pacientes que tienen una ganancia ponderal disminuida y un índice de peso/talla entre el 85-90% del peso ideal. En esta situación se recomiendan todas las medidas previamente indicadas, añadiendo además suplementos orales. En esta etapa es fundamental lograr aumentar la densidad calórica de las comidas, aumentar la frecuencia de las tomas, optimizar la administración de enzimas pancreáticas e identificar y tratar las alteraciones psicológicas que puedan existir. La cuarta y quinta categoría o fase de rehabilitación nutricional incluye a pacientes con índice de peso/talla inferior al 85% del peso ideal, que deben ser tratados con nutrición enteral continua y en algunos casos con nutrición parenteral. ^(10, 13,15)

Los beneficios de estas intervenciones mencionadas como parte del tratamiento nutricional comprenden la mejoría en la calidad de vida y el bienestar psicológico de los pacientes, sin embargo la mejoría de la función pulmonar no ha sido claramente demostrada.⁽⁷⁾

En Venezuela, la FQ como tal, había sido atendida en una forma no integral durante los últimos años, hasta principios de los años 90, cuando hubo un primer intento de agrupar a los pacientes en una consulta, con el fin de dar una atención médica adecuada y especializada. Es en septiembre de 1997 cuando se instala la unidad de fibrosis quística en Aragua en el Hospital Central de Maracay. La cual actualmente cuenta con 4 neumólogos peditras.^(11,12)

En el año 2005 se crea el programa Nacional de FQ del Ministerio Popular para la Salud cuyo objetivo fundamental es la atención del paciente con diagnóstico de FQ a nivel nacional, creando y fortaleciendo así 13 unidades de atención al paciente con FQ en distintos estados del país, con presupuesto para la contratación de personal, equipos médicos y medicamentos de alto costo para su distribución gratuita a estos pacientes. De esta forma, se ha logrado en Venezuela, la atención integral especializada, expedita y gratuita con el suministro de equipos médicos y medicamentos especiales a los pacientes con diagnóstico corroborado de FQ. Actualmente en Venezuela 1 de cada 41.000 habitantes en el territorio nacional padece esta enfermedad y el MPPS tiene registrado 665 pacientes en su programa nacional de FQ.^(11,12)

Por tal motivo el objetivo general de esta investigación consiste en correlacionar el estado nutricional y función pulmonar de los escolares y adolescentes de la Consulta de Fibrosis Quística del Hospital Central de Maracay durante el periodo enero – octubre 2014.

Objetivos Específicos:

1. Clasificar por edad y sexo los escolares y adolescentes de la Consulta de Fibrosis Quística Unidad Aragua.
2. Distribuir el funcionalismo pancreático de los escolares y adolescentes de la Consulta de Fibrosis Quística Unidad Aragua.
3. Identificar las complicaciones respiratorias de los escolares y adolescentes de la Consulta de Fibrosis Quística Unidad Aragua.

4. Determinar el estado nutricional (peso/talla, talla/edad, peso/edad e índice de masa corporal) de los escolares y adolescentes de la Consulta de Fibrosis Quística Unidad Aragua.
5. Evaluar el funcionalismo pulmonar de los escolares y adolescentes de la Consulta de Fibrosis Quística Unidad Aragua.
6. Relacionar el estado nutricional y función pulmonar de los escolares y adolescentes de la Consulta de Fibrosis Quística Unidad Aragua.

Materiales y Métodos

Se realizó un estudio descriptivo y de corte transversal, durante el periodo comprendido desde enero hasta octubre del presente año en pacientes de ambos sexos de la Consulta de Fibrosis Quística Unidad Aragua, se seleccionaron los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión, los cuales fueron: aquellos dentro del grupo etario de escolares y adolescentes, asistencia regular a la consulta, sin exacerbación pulmonar y domicilio local. Una vez seleccionados se tomaron los datos necesarios para ser vaciados en una ficha para cada paciente.

Para el desarrollo del mismo, se identificó y reviso historias médicas durante el periodo enero-octubre 2014; con la finalidad de extraer los datos referente a sexo, edad, procedencia y complicaciones de la enfermedad. Así mismo se realizó antropometría (peso, talla e índice de masa corporal) y espirometría pre y post broncodilatador a cada paciente.

Se calificó el estado nutricional mediante las tablas de la Fundación Centro de Estudios sobre Crecimiento y Desarrollo de la población Venezolana (FUNDACREDESA), PROYECTO VENEZUELA 1993, con los índices antropométricos: peso para la talla (P/T), talla para la edad (T/E), peso para la edad (P/E), e índice de masa corporal (IMC), expresados como ALTO: valor mayor que el percentil 90 de referencia (P/T, T/E y P/E); NORMAL: valor mayor que el percentil 10 e igual o menor que el percentil 90 de la referencia (P/T, T/E y P/E); BAJO: valor igual o menor que el percentil 10 de la referencia (P/T y P/E), valor igual o menor que el percentil 3 de la referencia (T/E); ZONA CRITICA NEGATIVA: valor mayor al percentil 3 e igual o menor que el percentil 10 de la referencia (T/E).

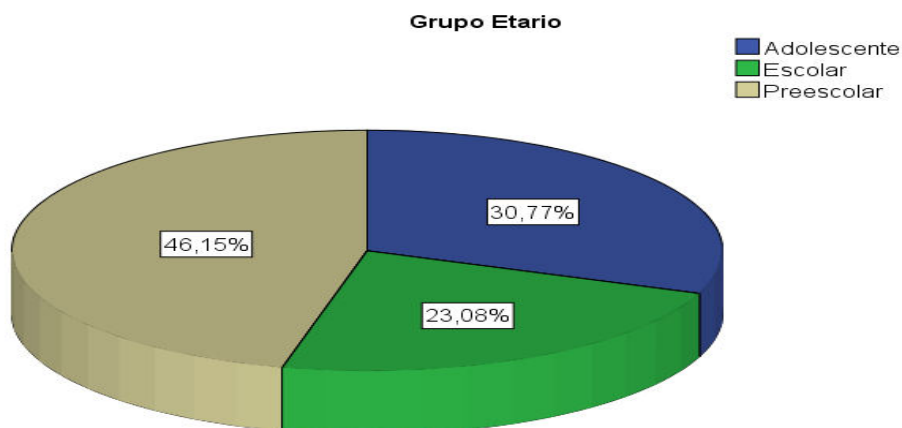
Se evaluó la función pulmonar, representada por el volumen espiratorio forzado del primer segundo (VEF1), medido con un espirómetro Medgraph- Cardiorespiratory Diagnostics. Es normal un VEF1 = > 80%; compromiso leve: VEF1= 79- 50%; moderado: VEF1= 49-35% y severo: VEF1 = < 34%.

Cabe destacar que este tipo de estudio se inserta también dentro de la investigación documental, pues, para lograr los propósitos investigativos se hace necesario cubrir una serie de pasos que

incluye la recolección, organización, interpretación y análisis de datos apoyándose en la estrategia de análisis de documentos y fuentes diversas.

Finalmente se utilizó el programa Microsoft Office Excel, lo que permitió la representación de gráficos en términos de porcentajes de los resultados finales obtenidos, para el posterior análisis de dicho estudio y posteriormente para conocer el grado de correlación existente entre el estado nutricional y el funcionalismo pulmonar, se utilizó la prueba estadística Chi-cuadrado que sirve para probar la independencia entre variables. Con esta, se podrá conocer si estas variables están correlacionadas y si es así, se podrá analizar la correlación existente en las mismas. Luego de realizar la prueba con el paquete estadístico SPSS.

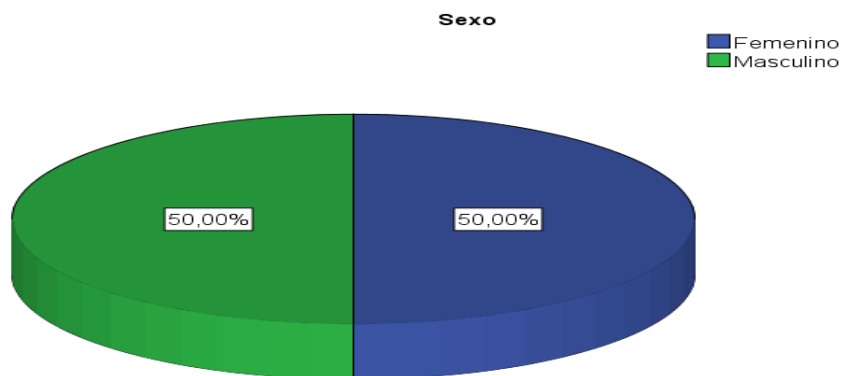
Análisis de los resultados



Fuente: Funes, 2014.

GRÁFICO 1. DISTRIBUCIÓN SEGÚN GRUPO ETARIO DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA UNIDAD ARAGUA. ENERO – OCTUBRE 2014.

Esta variable presenta cuatro categorías: “Lactante”, “Preescolar”, “Escolar” y “Adolescente”. De los 13 pacientes con fibrosis quística que acuden a la consulta, 6 (46,2%) son preescolares, 4 (30,8%) son adolescentes y 3 (23,1%) son escolares tal y como se muestra en el diagrama de sectores. Es importante destacar que para el momento del estudio ninguno de los pacientes era lactante. Por otra parte, para el estudio se seleccionaron 6 pacientes de los 13 con Fibrosis Quística debido a que solo 6 eran preescolares y adolescentes y había otros 2 pacientes que no entraron en el estudio en virtud de asistencia irregular y por domicilio lejano. La información de las variables descritas a continuación es en base a los 6 pacientes de la muestra.



Fuente: Funes, 2014.

GRÁFICO 2. DISTRIBUCIÓN SEGÚN SEXO DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA UNIDAD ARAGUA. ENERO – OCTUBRE 2014.

De los 6 pacientes de la muestra, 3 (50%) son de sexo masculino y 3 (50%) son de sexo femenino tal y como se muestra en el diagrama de sectores.

CUADRO 1. DISTRIBUCIÓN SEGÚN COMPLICACIONES RESPIRATORIAS DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA UNIDAD ARAGUA. ENERO – OCTUBRE 2014.

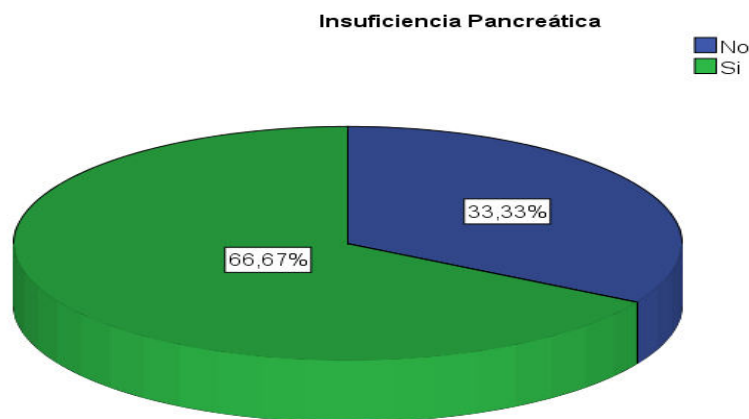
Bronquiectasia	Fr	%	Porcentaje acumulado
No	1	16,7	16,7
Si	5	83,3	100,0
Total	6	100,0	

Hemoptisis	Fr	%	Porcentaje acumulado
No	5	83,3	83,3
Si	1	16,7	100,0
Total	6	100,0	

Colonización	Fr	%	Porcentaje acumulado
No	4	66,7	66,7
Si	2	33,3	100,0
Total	6	100,0	

Fuente: Funes, 2014.

Los pacientes con fibrosis quística pueden presentar varias complicaciones, entre ellas están la bronquiectasia, la hemoptisis, colonización por microorganismos. Es por esto que, para cada paciente, se estudió la existencia de dichas complicaciones y los resultados fueron los siguientes: De los 6 pacientes, 5 (83,3%) presentan bronquiectasia, 1 (16,7%) presenta hemoptisis, 2 (33,3%) colonización por microorganismos; es importante mencionar que solo 2 pacientes tuvieron colonización por microorganismos multiresistentes, uno por *Pseudomonas aeruginosa* y *Staphylococcus aureus*.



Fuente: Funes, 2014.

GRÁFICO 3. DISTRIBUCIÓN SEGÚN FUNCIONALISMO PANCREÁTICO DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA UNIDAD ARAGUA. ENERO – OCTUBRE 2014.

En este gráfico se evidencia que solo 4 de los 6 pacientes (66,7%) en el estudio presentan insuficiencia pancreática.

CUADRO 2. DISTRIBUCIÓN SEGÚN ESTADO NUTRICIONAL DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUIÍSTICA UNIDAD ARAGUA. ENERO – OCTUBRE 2014.

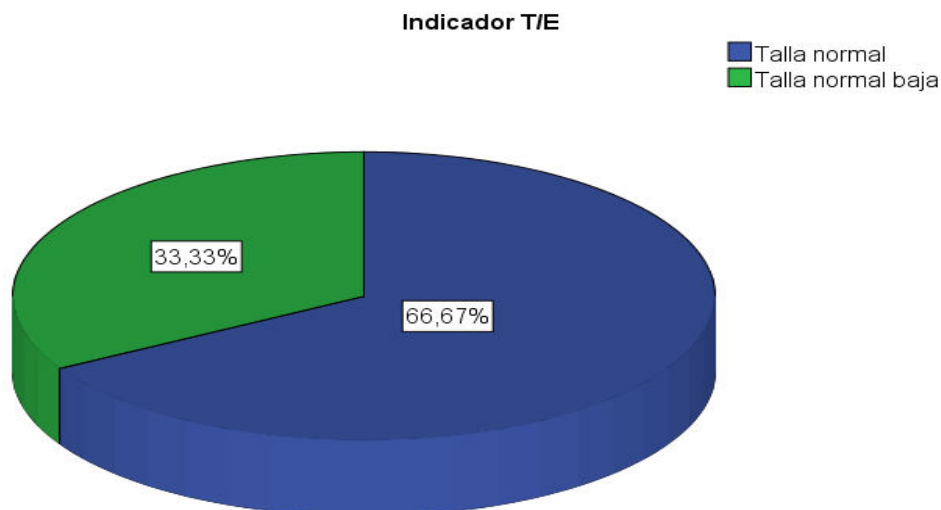
Índice de masa corporal	Fr	%	Porcentaje acumulado
Valor normal	3	100,0	100,0

Indicador P/T	Fr	%	Porcentaje acumulado
Valor normal	6	100,0	100,0

Indicador P/E	Fr	%	Porcentaje acumulado
Valor normal	6	100,0	100,0

Indicador T/E	Fr	%	Porcentaje acumulado
Talla normal	4	66,7	66,7
Talla normal baja	2	33,3	100,0
Total	6	100,0	

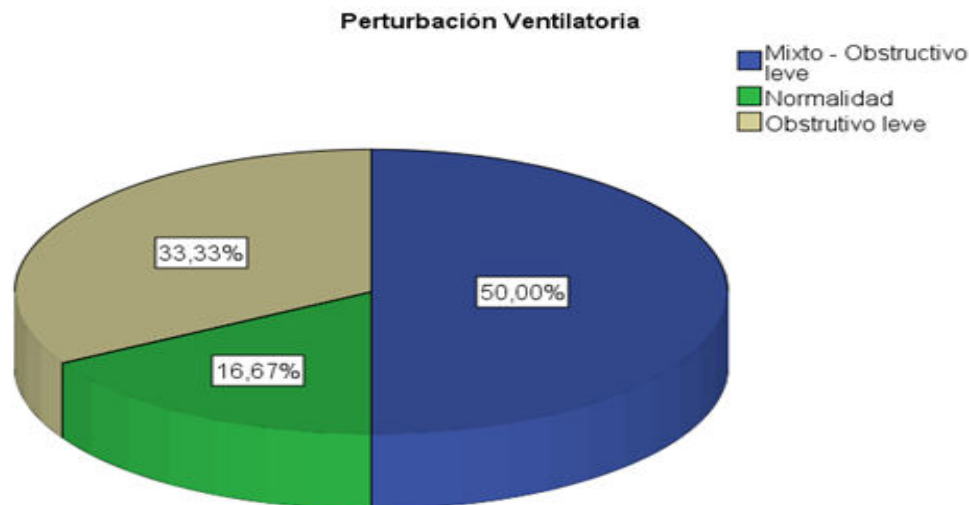
Fuente: Funes, 2014.



Fuente: Funes, 2014.

GRÁFICO 4. DISTRIBUCIÓN SEGÚN ESTADO NUTRICIONAL CON EL INDICADOR TALLA PARA LA EDAD DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA UNIDAD ARAGUA. ENERO – OCTUBRE 2014.

Esta variable se mide a través de los siguientes índices antropométricos: peso para la talla (P/T), talla para la edad (T/E), peso para la edad (P/E) e índice de masa corporal (IMC). Los mismos fueron medidos para cada paciente de la muestra; sin embargo el IMC solo fue medido para los pacientes adolescentes, resultando que 3 de ellos tienen un IMC normal. Asimismo, también se observó un valor normal en los 6 pacientes de la muestra para el indicador peso para la talla y para el indicador peso para la edad. Por otra parte, en el indicador talla para la edad se presentaron cuatro categorías: Talla normal, Talla alta, Talla normal baja y Talla baja. De los 6 pacientes de la muestra, 4 (66,7%) presentaron talla normal y 2 (33,3%) presentaron talla normal baja, tal y como se muestra en el diagrama de sectores. Es importante destacar que ninguno de los pacientes tuvo talla alta o talla baja. Para los indicadores peso para la talla y para el indicador peso para la edad no fue necesario realizar un gráfico ya que solo hay un valor y el objetivo de los gráficos es mostrar la diferencia entre valores.



Fuente: Funes, 2014.

GRÁFICO 5. DISTRIBUCIÓN SEGÚN FUNCIONALISMO PULMONAR DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA UNIDAD ARAGUA. ENERO – OCTUBRE 2014.

Esta variable se midió a través de una espirometría. Esta prueba arroja valores para la capacidad vital forzada (CVF) que determina si el trastorno ventilatorio es restrictivo, volumen espiratorio forzado (VEF1) que determina si el trastorno ventilatorio es obstructivo, entre otras medidas; sin embargo, para esta investigación se estudiaran solo las dos medidas anteriores. Obteniéndose que de los 6 pacientes, 3 (50%) tienen trastorno ventilatorio mixto con predominio obstructivo leve, 2 (33,3%) tienen trastorno ventilatorio obstructivo leve y 1 (16,7%) es normal. De los cuales 16,7% es a predominio de la pequeña vía aérea (Bronquiolos), 33,30% es a predominio de la pequeña y mediana vía aérea (Bronquios e Hilios bronquiales), 16,7% es a predominio de la mediana vía aérea y 33,30 % es a predominio de la pequeña, mediana y grande vía aérea con 16,7% con respuesta al broncodilatador y 83,30% sin respuesta al broncodilatador.

Análisis de correlación:

Se desea conocer el grado de correlación existente entre el estado nutricional y el funcionalismo pulmonar. Para ello, se utilizó la prueba estadística Chi-cuadrado que sirve para probar la independencia entre variables. Con esta, se podrá conocer si estas variables están correlacionadas y si es así, se podrá analizar la correlación existente en las mismas.

El interés en esta investigación es específicamente estudiar la relación entre el estado nutricional y la variable VEF1, por lo que la prueba Chi-cuadrado contrasta las hipótesis

H₀: El estado nutricional es *independiente* del volumen espiratorio forzado

H₁: El estado nutricional *NO es independiente* del volumen espiratorio forzado

Luego de realizar la prueba con el paquete estadístico SPSS, se obtuvieron los siguientes resultados:

Tabla de contingencia Estado Nutricional * VEF1

	Recuento	VEF1		Total
		Leve	Normal	
Estado Nutricional	Valor normal para P/T, T/E, P/E	3	1	4
	P/T normal, T/E normal bajo, P/E normal	2	0	2
	Total	5	1	6

Fuente: Funes, 2014.

La tabla anterior muestra que existen 3 pacientes con estado nutricional normal y que tienen trastorno ventilatorio de tipo obstructivo leve, 1 con estado nutricional normal y función pulmonar normal pero se evidenció respuesta al broncodilatador en la mediana vía y 2 con valores de P/T y P/E normales y T/E normal bajo y con trastorno ventilatorio obstructiva leve.

A partir de la información anterior, se obtuvo el resultado de la prueba Chi-Cuadrado, presentado en la tabla siguiente:

Prueba Chi-cuadrado		gl	Sig. asintótica (bilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	,600 ^a	1	,439
N de casos válidos	6		

Fuente: Funes, 2014.

Al observar la significación Asintótica (0,439) y con un nivel de confianza del 95%, no se rechaza la hipótesis nula (H₀); utilizando el criterio de decisión: Rechazar si significación Asintótica < nivel de significancia, en donde el nivel de significancia es el 95%.

En conclusión, las variables estado nutricional y VEF1 no están relacionados matemáticamente.

Discusión

El desarrollo y estado de nutrición adecuados en los pacientes con FQ ha sido relacionado con una menor progresión de la enfermedad respiratoria, mejor calidad de vida y mayor supervivencia por lo tanto mantener un estado nutricional adecuado es un aspecto decisivo del tratamiento del paciente con FQ, de tal modo que el presente trabajo describe el estado nutricional; y la función pulmonar en un grupo de 6 niños portadores de FQ. Es una cohorte de tamaño muestral limitado, pero la primera en realizarse en el Hospital Central de Maracay y tomando en cuenta que el universo consta de 13 pacientes, se puede considerar una muestra significativa.

Se encontró que casi la mitad de la población en estudio son preescolares, un tercio aproximadamente son adolescentes y la minoría está conformada por escolares. Actualmente no hay lactantes en la consulta. No hubo diferencia porcentual entre los géneros, concordante con Barrio Gómez de Agüero y colaboradores en vista de que es una patología que afecta a ambos sexos.

Los pacientes con FQ actualmente tienen una mayor supervivencia, pero siguen presentando infecciones pulmonares crónicas que desencadenan un círculo vicioso que conduce a la tríada característica de la enfermedad: obstrucción bronquial-inflamación-infección, que debido a su evolución natural conduce a daño pulmonar irreversible, con bronquiectasias, insuficiencia respiratoria y muerte; como también otras complicaciones médicas relacionadas a su enfermedad. En la población estudiada, las complicaciones respiratorias encontradas fueron las bronquiectasias seguidas de hemoptisis y más de la mitad de los pacientes presenta IPE, lo cual guarda relación con la publicación de Castaños y Rentería, indicando que coinciden las mismas complicaciones respiratorias y 85-90% de sus pacientes estudiados tenían insuficiencia pancreática exocrina. Llama la atención que la colonización por microorganismos multiresistentes es baja, aislándose solo en dos pacientes *S. aureus* y *P. aeruginosa* los cuales son los 2 primeros patógenos en aparecer en la edad pediátrica como Héctor Escobar y Barja Espinoza y colaboradores describen también en sus investigaciones.

Se pudo corroborar que en la Unidad de Fibrosis Quística del HCM los pacientes mostraron un estado nutricional normal con poca afectación de su función pulmonar, evidenciándose predominantemente una perturbación ventilatoria tipo mixta. Lo cual como Boucher Richard y

colaboradores describe, es esperable en virtud de que la minoría de los pacientes con FQ llegan a la adolescencia o a la edad adulta con una función pulmonar normal. Por otro lado, las variables estado nutricional y funcionalismo pulmonar no están relacionadas estadísticamente porque probablemente los pacientes no se encontraban en exacerbación respiratoria, no se hicieron comparaciones de funcionalismo pulmonar en el tiempo y dichos pacientes presentaban un estado nutricional normal, lo cual no corresponde con la mayoría de las revisiones realizadas donde se evidencia que mientras el paciente se encuentre en déficit nutricional hay mayor afectación del VEF1. Martínez Costa, Peterson y Barja Espinoza y colaboradores demostraron un incremento progresivo del VEF1 cuando la ganancia ponderal se producía a un ritmo estable y significativamente superior que cuando el peso sufría oscilaciones, concluyendo que el tratamiento nutricional debe ser lo suficientemente agresivo para mantener una progresión ponderal ininterrumpida.

Conclusiones y Recomendaciones

El presente estudio con pacientes escolares y adolescentes de la unidad de Fibrosis Quística Aragua en el HCM muestra que todos los pacientes ya presentan complicaciones respiratorias graves y crónicas como lo son la hemoptisis y la bronquiectasia sin embargo, solo 2 pacientes presenta colonización por microorganismos multiresistentes. Demostrando la importancia de garantizar siempre el tratamiento antibiótico correcto y del seguimiento bacteriológico periódico.

La IPE se evidencio en la mayoría de los pacientes quienes afortunadamente reciben suplementación enzimática para conseguir las mínimas pérdidas fecales de grasas, vitaminas, proteínas y ácidos biliares, permitiendo una dieta variada, sin restricciones.

Actualmente estos pacientes se encuentran sin déficit nutricional según los indicadores antropométricos de FUNDACREDESA y con leve afectación de su función pulmonar por lo cual se sugiere realizar controles anuales de espirometría pre y post broncodilatador para así precisar en el tiempo si se mantienen con funcionalismo pulmonar estable o se evidencia deterioro del mismo. De igual manera se considera que sin apoyo nutricional muchos pacientes con FQ no parecen cubrir sus requerimientos; y que la monitorización estrecha permite que la actuación precoz sobre el estado nutricional resulte efectiva. Lo cual ha sido logrado en la Consulta de FQ del HCM Unidad Aragua, a pesar de que para la fecha solo se cuenta con el apoyo multidisciplinario del neumonólogo, cardiólogo y nefrólogo. Pero se siguen realizando esfuerzos para brindarles una mejor calidad de vida.

Se sustenta la principal recomendación de que las redes hospitalarias públicas cuenten con herramientas necesarias que permitan apoyar el cumplimiento de los derechos de estos pacientes, con respecto a disponer de los medios de diagnóstico, cuidado y tratamiento de la enfermedad. En forma complementaria el equipo de salud debe considerar la individualidad de cada niño y de su entorno familiar, a la vez de educar y estimular la autonomía y participación de ambos para favorecer una mejor evolución de la enfermedad y mejorar sus expectativas de vida.

Bibliografía

1. Arango Loboguerrero M. Fibrosis Quística. El Diagnóstico clínico en Neumología pediátrica. 1^o ed. Bogotá: Panamericana; 2011. p. 102-03.
2. Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF; Fibrosis Quística. Boat TF, Acton JD. Nelson Tratado de Pediatría. Vol. 2. 18^o ed. Barcelona: ELSEVIER; 2009. p. 1003 -10 / 1014-15.
3. Cruz-Hernández M. Fibrosis Quística: Aspectos generales y extra respiratorios. Molina Font JA, Maldonado J. Tratado de Pediatría Cruz. Vol. 1. Nueva ed. Barcelona: Océano / Ergon; 2008. p. 1143 -45.
4. Cruz-Hernández M. Fibrosis Quística: Manifestaciones respiratorias. Cobos Barrosos N, Gartner S. Tratado de Pediatría Cruz. Vol. 2. Nueva ed. Barcelona: Océano / Ergon; 2008. p. 1356 -58.
5. Harrison. Fibrosis Quística. Boucher R. Principios de la Medicina Interna. Vol. 2. 15^o ed. México. D.F.: McGraw-Hill, 2002. p. 1743-46.
6. González G. Nutrición en el Niño con Fibrosis Quística. Gastrohnutp, 2011; Vol. 13 (3): 141-47.
7. Barrios Gomez de Agüero M, Garcia Hernandez G, Gartner S. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los pacientes con fibrosis quística. AnPediatr, 2009; Vol. 71(3): 1–2.
8. Torres Vela D. Estudio Clínico Epidemiológico de la Fibrosis Quística en el Instituto de Salud del Niño, Lima 1991. – 2001. Pediatría, 2002; Vol. 4 (3): 8-14.
9. Lama More R, Mano Hernández A. Aspectos fisiopatológicos que pueden incidir en el aspecto nutricional en la fibrosis quística. En: Jiménez Ávila B. Los tres pilares del tratamiento en fibrosis quística. Federación Española contra la Fibrosis Quística. Valencia, 2008. Vol. 7 (2): 123-49.
10. Escobar H, Sojo A. Madrid. Fibrosis Quística AEP: Asociación Española de Pediatría. Madrid, 2010.
11. Chaustre I. Fibrosis quística en Venezuela. SOCHINEP: Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica. Santiago, 2010; Vol. 5 (1): 53-55.

12. Fibrosis Quística, enfermedad genética considerada rara e incurable (2014). Consultado el 2 de Noviembre de 2014. MPPS: Ministerio del Poder Popular de la Salud. Caracas, 2014.

Obtenido de:

http://www.mpps.gob.ve/index.php?option=com_content&view=article&id=6471&Itemid=18

13. Martínez Costa C, Escribano A, F Núñez Gómez, L., García Maset, Luján, J. y Martínez-Rodríguez, L. Intervención nutricional en niños y adolescentes con fibrosis quística. Relación con la función pulmonar. *Nutr. Hosp*, 2005; Vol. 20 (3): 1-7.

14. Castaños C, Rentería F. Consenso Nacional de Fibrosis Quística. *Arch Argent Pediatr*, 2008; Vol. 106 (5): 34-35.

15. Barja S, Espinosa T, Cerda J, Sánchez I. Evolución nutricional y función pulmonar en niños y adolescentes chilenos con fibrosis quística. *Rev. méd. Chile*, 2011; Vol. 139 (8): 977-84.

16. 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, Vol: 112:588-92.

17. Stallings V, Stark L, Robinson K, Feranchack A, Quinton H. Evidence-Based Practice. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *Jam Diet Assoc*, 2008; Vol. (108): 832-39.

18. Corey M, McLaughlin FJ, Williams M, Levison H. A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol*, 1988; Vol. 41 (6): 583-87.

19. Esplugas A, Razón R. Evaluación nutricional, antropométrica y bioquímica, de pacientes afectados de fibrosis quística. *Rev Cubana Pediatr*, 2008; Vol. 80 (2): 2-5.

20. Vásquez C, AristizÁbal R, Daza W. Fibrosis Quística en Colombia. SOCHINEP: Sociedad Chilena de Neumología Pediatría. Santiago, 2010; Vol. 5 (2): 44-47.

21. Lama More R, Mano Hernández A. Aspectos fisiopatológicos que pueden incidir en el aspecto nutricional en la fibrosis quística. En: Jiménez Ávila B. Los tres pilares del tratamiento en fibrosis quística. Valencia: Federación Española contra la Fibrosis Quística. Valencia, 2008. Vol. 7 (2): 123-49.

22. Ramsey B, Farrell P, Pencharz P. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. The Consensus Committee. *Am J Clin Nutr*, 1992; Vol. 55: 108-16.

23. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2002; Vol. 35: 246-59.
24. Adde F, Rodrigues J, Cardosos A. Nutritional follow-up of cystic fibrosis patients: the role of nutrition education. *Rio J: J. Pediatr*, 2004; Vol.80 (6): 478-80. Obtenido de: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0021-75572004000800009&script=sci_arttext&tIng=en

ANEXO

CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPAR EN UN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN MÉDICA.

“ESTADO NUTRICIONAL Y FUNCIONALISMO PULMONAR EN ESCOLARES Y ADOLESCENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA. HOSPITAL CENTRAL DE MARACAY. ENERO – OCTUBRE 2014”.

Investigador principal: Dra. Mariangel Funes.

Nombre del paciente: _____

A usted se le esta invitando a participar en este estudio de investigación medica. Antes de decidir si participa o no, debe conocer y comprender cada uno de los siguientes apartados. Este proceso se conoce como conocimiento informado. Siéntase con absoluta libertad para preguntar sobre cualquier aspecto que le ayude a aclarar sus dudas al respecto.

OBJETIVO DEL ESTUDIO

Correlacionar el estado nutricional y función pulmonar de los escolares y adolescentes de la Consulta de Fibrosis Quística del Hospital Central de Maracay durante el periodo enero – octubre 2014.

PROCEDIMIENTOS DEL ESTUDIO

En caso de aceptar participar en el estudio se le realizaran algunas preguntas sobre el paciente (su familiar o representado) se tomara medidas antropométricas tales como talla y peso y se realizara una espirometría pre y post broncodilatador.

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo, _____, titular de la cedula de identidad: _____ en calidad de representante legal del paciente objeto de estudio, he leído y comprendido, la información anterior y mis preguntas han sido respondidas de manera satisfactoria. He sido informado y entiendo que los datos obtenidos en el estudio pueden ser publicados o difundidos con fines científicos. Convengo en participar en este estudio de investigación.

Tutor/Representante Cedula Firma Parentesco Huella dactilar