



# **MANEJO ACTUAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA EN PEDIATRÍA. UNA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA**

**Alejandro Correa Pérez**

**Grado en Enfermería. Universidad de La Laguna**

**Sección Enfermería. Facultad de Ciencias de la Salud**

**Universidad de La Laguna**

**2021**



## **MANEJO ACTUAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA EN PEDIATRÍA. QUÍSTICA. UNA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA**

**Grado en Enfermería. Universidad de La Laguna, sede Tenerife**

**AUTOR:  
Alejandro Correa Pérez**

**TUTOR:  
Alfonso Miguel García Hernández**

La Laguna a 16 de junio de 2021

## RESUMEN

La calidad de vida y supervivencia de los pacientes pediátricos afectados por la fibrosis quística (FQ) se ha incrementado de forma exponencial en las últimas décadas, llegando al punto que ha pasado de ser una enfermedad letal en la infancia, a convertirse, más bien, en una enfermedad crónica, con la mayoría de sus casos en la edad adulta. Esto se debe en su inmensa mayoría a un aumento en el conocimiento de la propia patología, a su diagnóstico cada vez más precoz y al manejo preventivo y agresivo de las complicaciones respiratorias y nutricionales, en centros de atención multidisciplinaria especializados.

**Palabras claves:** *fibrosis quística, niños, tratamiento, pediatría.*

## ABSTRACT

The quality of life and survival of pediatric patients affected by cystic fibrosis (CF) has increased exponentially in recent decades, reaching the point that it has gone from being a lethal disease in childhood, to become, rather, in a chronic disease, with most of its cases in adulthood. This is largely due to an increase in the knowledge of the pathology itself, to its increasingly early diagnosis and to the preventive and aggressive management of respiratory and nutritional complications in specialized multidisciplinary care centers.

**Key words:** *cystic fibrosis, childrens, treatment, pediatrics.*

## ÍNDICE

<b>1. INTRODUCCIÓN</b>	
1.1 <i>La fibrosis quística</i>	1
1.2 <i>Fisiopatología</i>	2
1.3 <i>Diagnóstico precoz</i>	3
1.4 <i>Tratamiento</i>	4
1.5 <i>Pronóstico</i>	6
<b>2. OBJETIVOS</b>	
2.1 <i>Objetivo general</i>	7
2.2 <i>Objetivos específicos</i>	7
<b>3. MATERIAL Y MÉTODO</b>	
3.1 <i>Diseño</i>	7
3.2 <i>Estrategias de búsqueda</i>	8
<b>4. RESULTADOS</b>	<b>9</b>
4.1 <i>La importancia del cribado neonatal</i>	22
4.2 <i>Prevención de la colonización bronquial</i>	23
4.3 <i>Interés por mantener un estado nutricional óptimo</i>	24
4.4 <i>Aspectos psicológicos y calidad de vida</i>	25
<b>5. CONCLUSIONES</b>	<b>26</b>
<b>6. BIBLIOGRAFÍA</b>	<b>27</b>

## 1. INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística es uno de los tipos de enfermedad pulmonar crónica más común en niños y adultos jóvenes, siendo potencialmente mortal. En el momento que esta se diagnostica en un niño, se genera un gran impacto tanto en la persona que lo padece, como en su familia y el personal de salud responsable de sus cuidados.

Los resultados de esta revisión bibliográfica permitirán conocer cuáles son las principales medidas en el manejo del paciente pediátrico afectado por fibrosis quística, y así poder centrar los cuidados a las verdaderas necesidades del paciente.

También es beneficiario el entorno familiar del paciente, pues se describirán los pilares fundamentales del tratamiento, destacando el papel de las infecciones respiratorias, la alimentación, la fisioterapia respiratoria y los aspectos psicológicos de la propia enfermedad.

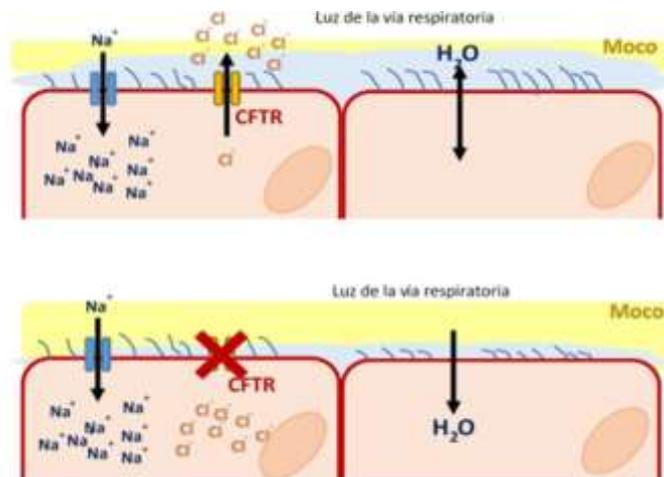
Otro ámbito que se beneficiará del estudio es el social, pues ayudará un poco a conocer como es el día a día de estos pacientes, entender las dificultades añadidas que les proporciona su situación a la hora de adentrarse en el colegio y las actividades deportivas.

### 1.1. LA FIBROSIS QUÍSTICA

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética con herencia autosómica recesiva, de compromiso multiorgánico, que altera el funcionamiento de las glándulas exocrinas por una proteína de membrana modificada, que se manifiesta principalmente en pulmones, hígado, páncreas y aparato reproductor. Ocurre como resultado de mutaciones que se presentan en un gen localizado en el brazo largo del cromosoma 7.<sup>1</sup> Es la enfermedad genética grave, de herencia autosómica recesiva, más frecuente en las poblaciones de origen caucásico. Su incidencia en nuestro entorno se estima en torno a un caso de cada 5.000 nacidos vivos, mientras que uno de cada 35 habitantes son portadores sanos de la enfermedad.<sup>2</sup>

La FQ es causada por la mutación de un gen que codifica el canal clorhídrico transmembrana denominado regulador de conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR), que regula el transporte de aniones y aclaramiento mucociliar en las vías aéreas. El fallo funcional en el CFTR resulta en la retención de moco e infección crónica y, subsiguientemente, en la inflamación de las vías aéreas. Este efecto resulta seriamente perjudicial para los pulmones.<sup>3</sup>

En la **(Figura 1)** se recoge un esquema que ilustra el transporte iónico a través de canales en una célula normal y una célula afectada de la enfermedad.



**Figura 1.** Representación esquemática de los canales iónicos de sodio y cloruro en la fibrosis quística, comparados con los mismos en células normales. **Fuente:** FQ tratamiento actual y avances en nanotecnología.<sup>3</sup>

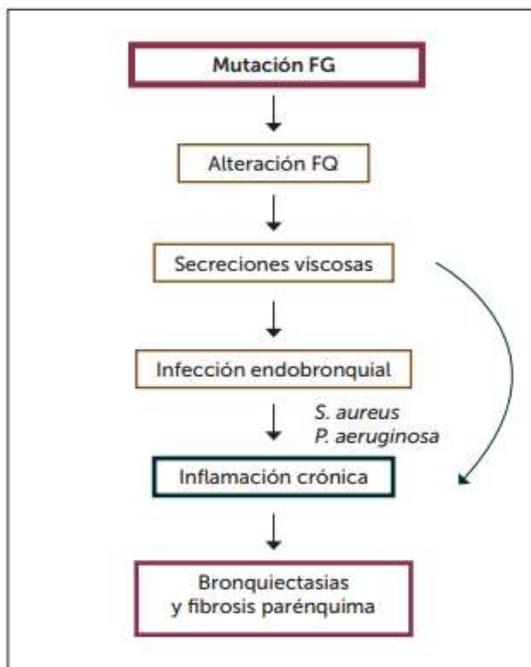
La fibrosis quística ha mejorado la supervivencia y la calidad de vida en las últimas décadas, pasó de ser considerada una enfermedad fatal en edades tempranas de la vida a ser una enfermedad crónica. Esto es debido a la puesta en marcha de unidades de fibrosis quística especializadas y a la utilización de nuevas modalidades terapéuticas, que se han traducido en un diagnóstico precoz, una mejoría del estado nutricional y disminución de las infecciones respiratorias.<sup>4</sup>

## 1.2 FISIOPATOLOGÍA

En el epitelio respiratorio, la falla del canal impide la secreción del ion cloro al lumen de la vía aérea, generando la no retención del ion sodio y por ende de agua, produciendo pérdida de hidratación de las secreciones bronquiales. Esta alteración de las características del mucus bronquial predispone a la infección por bacterias, especialmente *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa*, la que sumada a la respuesta inflamatoria neutrofílica del huésped, terminan produciendo secreciones espesas y viscosas, que obstruyen la vía aérea y destrucción con fibrosis de las paredes bronquiales.<sup>5</sup>

Este fenómeno inflamatorio crónico de la vía aérea, causante del daño anatómico y funcional de la FQ, está presente desde las primeras semanas de vida, incluso en ausencia de infección bronquial demostrable en los cultivos de secreción bronquial. Este

hecho remarca la importancia de iniciar las terapias para mantener la salud pulmonar lo más precozmente posible.<sup>5</sup>



**Figura 2.** Evolución de la fibrosis quística. **Fuente:** MANEJO ACTUAL DE LA FQ.<sup>5</sup>

### 1.3 DIAGNÓSTICO Y DETECCIÓN PRECOZ

La FQ es considerada una enfermedad rara pasible de detección neonatal, que permite el diagnóstico e inicio precoz del tratamiento, a fin de mejorar la calidad y supervivencia del individuo afectado. Hace ya más de 25 años que a nivel mundial varios países iniciaron la detección neonatal de la FQ, y aun así hasta el 2015 en Latinoamérica solo Costa Rica, Uruguay y Paraguay lo incluyeron entre las patologías a ser tamizadas a todos sus recién nacidos, mientras que en los demás países estaba incluida en el panel de detección selectiva de enfermedades neonatales.<sup>6</sup>

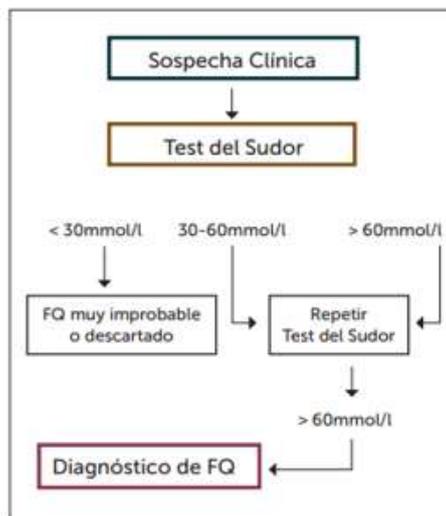
La detección neonatal se realiza a través de la determinación de la tripsina inmuno reactiva (TIR) en sangre total recogida en papel de filtro, debido a su aumento en los afectados, probablemente a causa de la obstrucción de los conductos pancreáticos, con reflujo de la tripsina a la sangre. Su confirmación o diagnóstico se lleva a cabo a través de diversas estrategias, una de ellas es la determinación de la TIR/TIR y Test del sudor.<sup>6</sup>

El ideal es llegar al diagnóstico en los primeros meses de vida, por lo que el pediatra

debe estar atento a los síntomas de sospecha (**Tabla 1**). Sin embargo, el daño pulmonar se inicia ya desde el nacimiento y es muy probable que esperar la aparición de los síntomas nos haga llegar tarde al diagnóstico.<sup>5</sup>

-Síntomas respiratorios recurrentes (Neumonías o Sibilancias recurrentes, tos persistente)
-Diarrea crónica, mala absorción
-Retardo desarrollo pondoestatural
-Deshidratación hiponatémica, hipoclorémica e hipokalémica con alcalosis metabólica
-Edema e hipoproteinemia
-Sabor salado de la piel
-Ileo meconial
-Hepatomegalia
-Prolapso rectal
-Pólipos nasales
-Ictericia prolongada del recién nacido
-Hermano con FQ

**Tabla 1.** Indicaciones Test del sudor.  
Fuente: MANEJO ACTUAL DE LA FQ.<sup>5</sup>



**Figura 3.** Algoritmo sospecha clínica FQ.  
Fuente: MANEJO ACTUAL DE LA FQ.<sup>5</sup>

De ahí la importancia del tamizaje neonatal para FQ, que se realiza en la mayor parte de los países desarrollados y que permite detectar todos los casos y por lo tanto la verdadera incidencia de la enfermedad. Las estrategias son variadas, y consisten en tomar Tripsina inmunoreactiva (TIR) de una muestra de sangre del talón al recién nacido de término a las 48 a 72 horas de vida (a los 7 días en el prematuro). Si resulta elevado, (sobre 60 ng/ml) el paso siguiente es repetir TIR a la segunda o tercera semana de vida (nueva muestra), o realizar estudio de mutaciones (de la primera muestra) o medir PAP (proteína asociada a pancreatitis). Finalmente, todos los casos sospechosos deben confirmarse con 2 test del sudor con la técnica de Gibson y Cook (**Figura 3**).

### 1.4 TRATAMIENTO

El manejo actual de la fibrosis quística en pacientes pediátricos se centra en cinco aspectos o pilares fundamentales:

- Detección precoz
- Mantener la vía aérea libre de secreciones
- Mantener la vía aérea libre de infecciones

- Mantener un estado nutricional óptimo
- Manejo en un centro especializado multisistémico<sup>5</sup>

Dentro de los objetivos del tratamiento de la FQ se debe mejorar o en caso de no ser posible, mantener la función pulmonar, en rangos cercanos a la normalidad, tomando en cuenta el basal del paciente según su propia evolución.<sup>7</sup>

Como los pacientes con FQ tienden a sufrir de exacerbación pulmonar, las estrategias de tratamiento se han centrado a la disminución de proceso inflamatorio de las vías aéreas y evitar la destrucción del parénquima pulmonar. El inicio temprano de antibióticos intravenosos y la erradicación de microorganismos, especialmente *Pseudomonas aeruginosa*, es clave para mantener una adecuada función pulmonar. La azitromicina, es ampliamente utilizada como profilaxis por sus propiedades antiinflamatorias y antimicrobianas.<sup>7</sup>

Para mantener la vía aérea libre de secreciones son fundamentales dos aspectos: la kinesiterapia respiratoria, que es un aspecto clave y central en el manejo respiratorio de la FQ. Esta debe iniciarse desde el momento del diagnóstico y formar parte de la vida diaria del paciente. Se realiza un mínimo de 2 sesiones diarias, al levantarse y al acostarse, aumentando la frecuencia según la necesidad. Los padres deben aprender a realizar las maniobras básicas desde el diagnóstico y luego es el mismo paciente el que las llevará a cabo.<sup>5</sup> Y, por otra parte, los agentes farmacológicos que promueven la limpieza de las secreciones:

- DNasa I (Dornase alfa): Es una endonucleasa, que rompe las cadenas de DNA liberados por los neutrófilos, responsable de la alta viscosidad de las secreciones en la FQ. Se ha demostrado que mejora la función pulmonar, elevando el VEF1 en un 6% en pacientes FQ mayores de 6 años, y disminuye la frecuencia de las exacerbaciones pulmonares.
- Solución salina hipertónica al 7%: Se ha estudiado superar la falla de hidratación de la capa acuosa del mucus bronquial, mediante la nebulización de solución hipertónica de NaCl al 7%. Si bien no mejora con significación estadística la función pulmonar, sí demuestra una tendencia sobre el placebo, y se ha demostrado beneficioso, disminuyendo la frecuencia de exacerbaciones. Se usa nebulizando 4ml al 7%, 2 veces al día, previo uso de broncodilatador.<sup>5</sup>

El estado nutricional adecuado resulta fundamental en los pacientes con fibrosis quística debido a que incide sobre la función pulmonar y la mortalidad de los mismos.<sup>8</sup>

El objetivo del manejo nutricional es mantener un IMC sobre el percentil 50. Sobre el percentil 85 se considera sobrepeso. Entre el percentil 10 y el 50, se considera “riesgo nutricional” y bajo el percentil 10 se requiere de rehabilitación nutricional. En el menor de 2 años se utilizan los mismos criterios, usando como parámetro la relación peso/talla. En el adulto, el objetivo es mantener IMC sobre 22 en mujeres y sobre 23 en varones.<sup>5</sup>

La Fundación Americana de FQ, clasifica a las personas con FQ en categorías y propone líneas de actuación concretas para cada grupo.

<b>Primera categoría</b>	
Todas las personas desde el momento del diagnóstico.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Educación nutricional.</li> <li>• Consejo dietético.</li> <li>• Suplementación adecuada de enzimas pancreáticas y vitaminas liposolubles en los pacientes con insuficiencia pancreática.</li> </ul>
<b>Segunda categoría</b>	
Personas con riesgo de desarrollar balances energéticos negativos pero que mantienen un índice de peso/talla igual o superior al 90% del peso ideal.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Intensificar la educación nutricional para aumentar la ingesta energética.</li> <li>• Incrementar la densidad calórica de los alimentos.</li> <li>• Realizar una monitorización dietética precisa.</li> </ul>
<b>Tercera categoría (intervención de soporte)</b>	
Personas que tienen una ganancia ponderal disminuida y un índice de peso/talla entre el 85-90% del peso ideal.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Todas las medidas previamente indicadas más suplementos orales.</li> <li>- Aumentar la densidad calórica de la comidas.</li> <li>- Aumentar la frecuencia de las tomas.</li> <li>- Optimizar la administración de enzimas pancreáticas.</li> <li>- Identificar y tratar las alteraciones psicológicas que puedan existir.</li> </ul>
<b>Tercera categoría (intervención de soporte)</b>	
Personas con índice de peso/talla inferior al 85% del peso ideal.	Deben ser tratados con nutrición enteral continua y en algunos casos con nutrición parenteral.

**Tabla 2.** Categorías y líneas de actuación para la intervención nutricional en pacientes con FQ. **Fuente:** Guía de Práctica clínica para el manejo nutricional de personas con FQ.<sup>9</sup>

La educación alimentaria de la persona con FQ y su familia es un aspecto fundamental del tratamiento. Los objetivos son conseguir una dieta oral adecuada y lograr una conducta apropiada en relación con la alimentación. Se debe aportar recomendaciones sobre cuál debe ser la dieta según la edad, así como asegurar que se cumplan. También se deberá ajustar el tratamiento con enzimas pancreáticas y suplementos de vitaminas.<sup>9</sup>

## 1.5 PRONÓSTICO

El pronóstico de los pacientes con FQ ha tenido una mejoría notable en las últimas décadas con mejoras continuas en el tratamiento y la atención. En 1992, el Informe Anual de EE. UU. mostró una edad media de supervivencia de 29,4 años. Actualmente la media de edad de sobrevida informada en el Reino Unido fue de 46 años

(hombres) y 41 años (mujeres). Tomando en cuenta que el diagnóstico temprano se traduce en un acceso pronto a la atención de rutina provista por equipos multidisciplinares de atención de FQ, se logra inferir que una intervención más temprana en los pacientes, sea responsable de mejores resultados en una edad más avanzada.<sup>7</sup>

## **2. OBJETIVOS**

El principal objetivo es llevar a cabo una revisión bibliográfica sistematizada mediante el análisis de la literatura publicada desde el 2015 hasta la actualidad, sobre el manejo de la fibrosis quística en pacientes pediátricos.

### **2.1. Objetivo general**

2.1.1. Hacer una revisión del estado de conocimiento sobre el manejo de la fibrosis quística en el paciente pediátrico.

### **2.2. Objetivos específicos**

2.2.1. Conocer los avances más relevantes en el campo del tratamiento de la fibrosis quística.

2.2.2. Conocer si influye la alimentación en el cuidado de los niños con fibrosis quística.

2.2.3. Calidad de vida y aspectos psicológicos de los niños con fibrosis quística.

## **3. MATERIAL Y MÉTODO**

### **3.1. Diseño**

Revisión de la literatura publicada sobre el manejo de la fibrosis quística en el paciente pediátrico. Se realiza en un periodo entre enero de 2015 a marzo de 2021 aunque, por interés personal para la realización del trabajo, se recogen referencias de artículos de años anteriores a los fijados para el estudio.

### 3.2. Estrategias de búsqueda

Para la revisión sistematizada se han utilizado como bases de datos: PubMed, MEDLINE, CINAHL, SciELO, ScienceDirect - Revistas electrónicas (Elsevier), Free-e journals, EBSCOhost. Usando los operadores booleanos “AND” “OR”. Para la realización de esta revisión bibliográfica se ha utilizado como principal recurso el **Punto Q**, herramienta de búsqueda de información de la Universidad de La Laguna (ULL). Aplicando los criterios de inclusión establecidos, artículos que se encuentren dentro del periodo 2015 al 2021, que aporten evidencia científica, en inglés y español, con acceso al texto completo y en el que se incluyen artículos, libros, tesis y recursos de texto (**Tabla 3**).

En la realización de esta búsqueda se emplearon como palabras clave: fibrosis quística, niños, tratamiento, pediatría.

Con estos criterios de búsqueda, se obtuvieron un total de 373 resultados, de los cuales 336 fueron excluidos por no cumplir con todos los criterios de inclusión, reflejados en la Tabla 3, por lo que se incluyen los 37 artículos restantes para llevar a cabo este estudio.

	Tipo de material: artículos, libros, tesis y recursos de texto
<b>Criterios de inclusión</b>	<b>Período de búsqueda:</b> desde el año 2015 hasta diciembre de 2020
	<b>Idioma:</b> español e inglés
	Artículos que aporten evidencia científica
	Artículos con acceso a texto completo
	Palabras Clave

**Tabla 3:** Criterios de inclusión. **Fuente:** elaboración propia.

Recursos utilizados en PuntoQ	Fuentes de Información
Ciencias de la Salud	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ CINAHL</li> <li>▪ Free E-Journals</li> <li>▪ SciELO</li> <li>▪ ScienceDirect - Revistas electrónicas (Elsevier)</li> </ul>
Recursos en español	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Dialnet</li> <li>▪ DOAJ. Directory of Open Access Journals</li> <li>▪ Free E- Journals</li> <li>▪ ScienceDirect - Revistas electrónicas (Elsevier)</li> </ul>
Recursos en inglés	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Cambridge Journals Online</li> <li>▪ DOAJ. Directory of Open Access Journals</li> <li>▪ EBSCOhost</li> <li>▪ MEDLINE</li> <li>▪ Free E- Journals</li> <li>▪ SciELO</li> <li>▪ Wiley Online Library Database</li> </ul>

**Tabla 4:** Recursos utilizados y fuentes de información. **Fuente:** elaboración propia.

## 4. RESULTADOS

Los resultados obtenidos en la revisión bibliográfica realizada, se encuentran reflejados a continuación, en distintas tablas para lograr una mejor comprensión de los mismos, así como la ubicación de las diferentes bases de datos consultadas.

- Los artículos seleccionados que cumplen los criterios de inclusión y fuentes de información donde han sido encontrados se reflejan en la **(Tabla 5)**.
- El resumen de cada uno de los artículos seleccionados, indicando, además, el autor/es, fecha de publicación, título, tipo de estudio y conclusiones, relacionadas con este trabajo, se muestran en la **(Tabla 6)**.

Fuentes de información	Artículos seleccionados
ScienceDirect - Revistas electrónicas (Elsevier)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal</li> <li>• Cribado neonatal de fibrosis quística: análisis y diferencias de los niveles de tripsina inmunorreactiva en recién nacidos con cribado positivo</li> <li>• Infección bronquial por Pseudomonas aeruginosa en los pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal</li> <li>• Efectividad de ivacaftor en vida real en niños con fibrosis quística y mutación G551D</li> <li>• Consenso español para la prevención y el tratamiento de la infección bronquial por Pseudomonas aeruginosa en el paciente con fibrosis quística</li> <li>• Atelectasia persistente en paciente con fibrosis quística: ¿debemos tratarla siempre con antibioterapia?</li> <li>• MANEJO ACTUAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA</li> <li>• Mejora de la función pulmonar en fibrosis quística mediante insuflación – exuflación mecánica</li> </ul>

<p><b>SciELO</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Calidad de vida en adolescentes de 14 a 18 años con fibrosis quística en la fundación de fibrosis quística, Paraguay</li> <li>• The first five-year evaluation of cystic fibrosis neonatal screening program in São Paulo State, Brazil</li> <li>• Prevención de la infección grave por virus sincicial respiratorio en la población pediátrica en México: postura de un grupo de expertos</li> <li>• Fibrosis quística: tratamiento actual y avances con la nanotecnología</li> <li>• Diabetes mellitus en pacientes pediátricos con fibrosis quística</li> <li>• Factores de riesgo asociados a exacerbaciones respiratorias en pacientes pediátricos con fibrosis quística</li> <li>• Evolución de la función pulmonar en niños con fibrosis quística durante los primeros 3 años de vida</li> <li>• Fibrosis quística en niños y su seguimiento durante 40 años (1977-2017)</li> <li>• Estrategias implementadas en Paraguay para la detección neonatal, diagnóstico y tratamiento de las personas con fibrosis quística</li> <li>• La fibrosis quística en el tiempo.</li> <li>• Moduladores CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator): presente y futuro en la terapia de fibrosis quística. Revisión</li> <li>• Trasplante pulmonar en pediatría: los cuidados de enfermería en el prequirúrgico y en el posquirúrgico inmediato: Nuestra experiencia en 10 años</li> <li>• Características de los cuidadores principales de niños y adolescentes con fibrosis quística</li> <li>• Cirrosis hepática y fibrosis quística en un paciente pediátrico</li> <li>• Neutropenia asociada al uso de cefepime en pacientes pediátricos con fibrosis quística</li> <li>• Caracterización de la capacidad física en niños del Programa Nacional de Fibrosis Quística de Chile</li> <li>• Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ)</li> <li>• Manejo de la rinosinusitis crónica en pacientes con fibrosis quística</li> </ul>
<p><b>Wiley Online Library Database</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Physical exercise as a tool to minimize the consequences of the Covid-19 quarantine: An overview for cystic fibrosis</li> </ul>
<p><b>Dialnet</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Incidencia de la fibrosis quística en Paraguay</li> <li>• Factores de protección en el ajuste a la fibrosis quística en pediatría</li> <li>• Paciente pediátrico con fibrosis quística</li> <li>• Caracterización nutricional de niños y adolescentes con fibrosis quística</li> </ul>
<p><b>CINAHL</b></p>	<p>Diagnóstico precoz y proceso de atención en enfermería: En pacientes pediátricos con fibrosis quística</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Vitamina d y colonizaciones pulmonares crónicas en pacientes pediátricos y adultos jóvenes con fibrosis quística</li> <li>• Quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis</li> </ul>
<p><b>Cambridge Journals Online</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Psychiatric symptoms in patients with cystic fibrosis</li> </ul>
<p><b>MEDLINE</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lung function deterioration in school children with cystic fibrosis</li> <li>• Physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis: A systematic review and meta-analysis.</li> </ul>

**Tabla 5:** Fuentes de información y artículos seleccionados. **Fuente:** elaboración propia.

Autores	Año	Artículo y revista	Método	Conclusiones
<b>Silvia Gartner, Pedro Móndejar López, Óscar Asensio de la Cruz, Grupo de trabajo de Fibrosis Quística de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica.</b>	Abril 2019	Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. <sup>10</sup> <i>Anales de Pediatría</i>	Revisión bibliográfica.	El diagnóstico y tratamiento temprano de la fibrosis quística está relacionado directamente con el cribado neonatal. Este cribado ha demostrado incrementar el estado nutricional del paciente, mejorar su función pulmonar y aumentar la supervivencia. Además, esta detección temprana implica disminuir el tiempo de espera para el diagnóstico definitivo y así ofertar un seguimiento clínico a estos niños lo antes posible.
<b>Marta Arrudi Moreno, Ruth García Romero, Pilar Samper Villagrasa, María José Sánchez Malo, Carlos Martín de Vicente.</b>	Octubre 2020	Cribado neonatal de fibrosis quística: análisis y diferencias de los niveles de tripsina inmunorreactiva en recién nacidos con cribado positivo. <sup>2</sup> <i>Anales de Pediatría</i>	Estudio retrospectivo analítico.	El cribado neonatal de la fibrosis quística permite el diagnóstico precoz de la enfermedad. El principal problema del CN es su baja especificidad y la gran cantidad de falsos positivos que da. Con un estudio sobre los niveles de tripsina inmunorreactiva en niños sanos, portadores sanos, afectados por fibrosis quística y con criterios inclusivos, se llegó a la conclusión de que los niños afectados poseen unos niveles de TIR superiores. Además, una TIR mayor se asocia con niveles en la prueba del sudor superiores.
<b>Roser Ayats Vidal, Montserrat Bosque García, Miguel García González, Óscar Asensio de la Cruz.</b>	Agosto 2020	Infección bronquial por Pseudomonas aeruginosa en los pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. <sup>11</sup> <i>Archivos de Bronconeumología. Volumen 56</i>	Estudio descriptivo retrospectivo.	La infección por pseudomonas aeruginosa es uno de los factores de riesgo más importantes en el paciente pediátrico con fibrosis quística, asociado a una mayor tasa de morbilidad y mortalidad. Es muy importante evitar una colonización crónica de este agente patógeno en las primeras etapas de la enfermedad.
<b>Carlos Martín de Vicente, Ruth García Romero.</b>	Julio 2020	Efectividad de Ivacaftor en vida real en niños con fibrosis quística y mutación G551D. <i>Medicina Clínica. Volumen 155. Asunto 2.</i> <sup>12</sup>	Estudio descriptivo retrospectivo.	El tratamiento con ivacaftor disminuye significativamente el progreso de la enfermedad de fibrosis quística. Implica una regresión de fibrosis hepática y una posible reducción de la cirrosis asociada a la mortalidad en pacientes con fibrosis quística. Es decir, el ivacaftor modifica anomalías del hígado típicas de la enfermedad.

<p><b>Rafael Cantón, Luis Máiz, Amparo Escribano, Casilda Oliveira, Antonio Oliver, Oscar Asensio, Silvia Gartner, Eva Roma, Esther Quintana-Gallego, Antonio Salcedo, Rosa Girón, María Isabel Barrio, María Dolores Pastor, et al.</b></p>	<p>Marzo 2015</p>	<p>Consenso español para la prevención y el tratamiento de la infección por <i>Pseudomonas aeruginosa</i> en el paciente con fibrosis quística. <sup>13</sup> <i>Archivos de Bronconeumología. Volumen 53.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>El patógeno más importante en la infección broncopulmonar en la fibrosis quística es la <i>Pseudomonas aeruginosa</i>. Es muy importante su erradicación en la primo infección pues si se cronifica solo podremos reducir la carga bacteriana y controlar las exacerbaciones. Es muy importante comenzar con un tratamiento temprano y establecer medidas epidemiológicas que eviten nuevas infecciones y la transmisión cruzada de este patógeno.</p>
<p><b>Isabel Delgado Pecellín, María Moreno Ortega, Laura Carrasco Hernández, Lucía Marín Barrera, Pilar Muñoz Zara, María José Moreno Valera, María Esther Quintana Gallego</b></p>	<p>Enero 2019</p>	<p>Atelectasia persistente en paciente con fibrosis quística: ¿debemos tratarla siempre con antibioterapia? <sup>14</sup> <i>Archivos de Bronconeumología. Volumen 55.</i></p>	<p>Caso clínico.</p>	<p>Debemos tratar las atelectasias persistentes que no mejoran con los tratamientos estándar, como antibióticos, antifúngicos y corticosteroides. Los factores de riesgo como la disminución del aclaramiento mucociliar, la inflamación o la infección del tracto respiratorio, la hipereosinofilia y la aspergilosis, deben identificarse y tratarse. El artículo defiende la utilización temprana de la broncoscopia en pacientes con atelectasias para ayudar al diagnóstico e instauración de un tratamiento adecuado.</p>
<p><b>Dr. Óscar Fielbaum.</b></p>	<p>Enero – febrero 2017</p>	<p>Manejo actual de la fibrosis quística. <sup>5</sup> <i>Revista médica clínica Las Condes. Volumen 28.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>La calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística ha mejorado bastante durante los últimos años. Además, la esperanza de vida se ha incrementado. Todo esto es debido a cinco pilares fundamentales en el manejo de esta enfermedad: el diagnóstico precoz, el mantenimiento de la vía aérea libre de secreciones y de infecciones, un estado nutricional óptimo y el manejo en un centro especializado multisistémico.</p>

<p><b>Laura Azahara Fuentes, Pilar Caro, Antonio Jose Garcia-Ruiz, Gregorio Muñoz Gómez, Elisa Martín-Montañez.</b></p>	<p>Junio 2017</p>	<p>Mejora de la función pulmonar en fibrosis quística mediante insuflación – exuflación mecánica. <sup>15</sup> <i>Anales de Pediatría. Volumen 86.</i></p>	<p>Estudio prospectivo.</p>	<p>El uso combinado de fisioterapia respiratoria convencional y la técnica instrumental de dispositivos de insuflación y exuflación han demostrado una mejora de la función pulmonar en pacientes con fibrosis quística. La técnica es totalmente segura, sin efectos secundarios, y bien tolerada por los pacientes.</p>
<p><b>Romina Paola, Óscar Augusto, Mélani Rebeca, César Augusto.</b></p>	<p>Diciembre 2020</p>	<p>Calidad de vida en adolescentes de 14 a 18 años con fibrosis quística en la fundación de fibrosis quística, Paraguay. <sup>16</sup> <i>Pediatría (Asunción). Volumen 47.</i></p>	<p>Estudio observacional, descriptivo, prospectivo y de corte transversal.</p>	<p>La educación juega un papel importante en el abordaje y manejo de la enfermedad. La actividad física se considera prioritaria en la calidad de vida, pues previene y retrasa el deterioro de la función pulmonar. El impacto emocional es otro pilar fundamental, pues una angustia psicológica va ligada a un poco adherencia al tratamiento, pero función pulmonar y hospitalizaciones recurrentes.</p>
<p><b>Maciel, Léa Maria Zanini; Magalhães, Patrícia Künzle Ribeiro; Ciampo, Ieda Regina Lopes Del; Sousa, Maria Luísa Barato de; Fernandes, Maria Inez Machado; Sawamura, Regina; Bittar, Roberta Rodrigues; Molfetta, Greice Andreotti de; Silva Júnior, Wilson Araújo DA.</b></p>	<p>Octubre 2020</p>	<p>The first five-year evaluation of cystic fibrosis neonatal screening program in São Paulo State, Brazil. <sup>17</sup> <i>Cuadernos de Saúde Pública. Volumen 36.</i></p>	<p>Estudio retrospectivo.</p>	<p>Teniendo en cuenta los datos del estudio, los pediatras deben ser conscientes de la posibilidad de diagnóstico de FC, incluso en niños con test negativo. Deben estar atentos al comienzo de las manifestaciones clínicas, para llevar a cabo el diagnóstico y comenzar el plan de actuación terapéutico lo antes posible.</p>

<p><b>Moreno-Espinosa, Sarbelio; Estrada-Ruelas, Isaac; Sánchez-Miranda, Yerania; Flores-Arizmendi, Ramón A.; Macías-Avilés, Héctor A.; Ruiz-Gutiérrez, Héctor H.; Lima-Rogel, Victoria; Gutiérrez-Padilla, José A.; González-Gómez, Luis A.</b></p>	<p>Septiembre 2020</p>	<p>Prevención de la infección grave por virus sincicial respiratorio en la población pediátrica en México: postura de un grupo de expertos. <sup>18</sup> <i>Boletín médico del Hospital Infantil de México. Volumen 77.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>El virus sincicial respiratorio es el agente que ocasiona más hospitalizaciones y muertes por infección aguda de las vías respiratorias bajas. La población pediátrica con fibrosis quística es de muy alto riesgo frente a esta infección. Es por ello por lo que se recomienda, según la <i>American Academy of Pediatrics</i>, la utilización de palivizumab para conseguir la inmunización.</p>
<p><b>Guerra-Morillo, M<sup>a</sup> Oliva; Rabasco-Álvarez, Antonio M; González-Rodríguez, María Luisa.</b></p>	<p>Julio 2020</p>	<p>Fibrosis quística: tratamiento actual y avances con la nanotecnología. <sup>3</sup> <i>ARS Pharmaceutica (internet). Volumen 66.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>El tratamiento en la actualidad de la fibrosis quística se basa en el alivio sintomático. Se propone la vía pulmonar como idónea para la administración de tratamientos que tengan que ver con las patologías que cursen a este nivel. La nanotecnología se ofrece como alternativa al tratamiento de la FQ por su capacidad de administrar nanotransportadores por vía pulmonar y liberar de forma localizada y sostenida su contenido.</p>
<p><b>Sofía Álvarez Ortega, Diego Serrano Gómez.</b></p>	<p>Abril 2019</p>	<p>Diabetes Mellitus en pacientes pediátricos con fibrosis quística. <sup>19</sup> <i>Enfermería global. (online). Volumen 18.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>La fibrosis quística daña y repercute en la función endocrina y exocrina del páncreas. A medida que evoluciona la enfermedad puede desencadenarse la Diabetes Mellitus. El trabajo de la enfermera en la educación para la salud es fundamental, pues además de las complicaciones de la FQ, es muy importante enseñar correctamente el manejo de la diabetes.</p>

<p><b>Lubovich, Silvina; Zaragoza, Silvina; Rodríguez, Viviana; Buendía, Jefferson; Camargo Vargas, Bethy; Alchundia Moreira, Jessica; Galanternik, Laura; Ratto, Patricia; Teper, Alejandro.</b></p>	<p>Octubre 2019</p>	<p>Factores de riesgo asociados a exacerbaciones respiratorias en pacientes pediátricos con fibrosis quística. <sup>20</sup> <i>Archivos argentinos de pediatría. Volumen 117.</i></p>	<p>Estudio observacional, de cohorte, retrospectivo.</p>	<p>Los factores de riesgo como el Staphylococcus Aureus resistente a meticilina. La pseudomona aeruginosa, el complejo Burkholderia Cepacia o el mal estado nutricional, son las principales causas de exacerbaciones respiratorias en pacientes pediátricos con fibrosis quística. Luego de estas exacerbaciones, la mayoría de los pacientes no recupera la función pulmonar previa.</p>
<p><b>Balinotti, Juan E; Chang, Daniel V; Lubovich, Silvina; Rodríguez, Viviana; Zaragoza, Silvina; Escobar, Natalia; Kofman, Carlos; Pérez, Gabriela L; Ardiles, Victoria; Teper, Alejandro.</b></p>	<p>Octubre 2019</p>	<p>Evolución de la función pulmonar en niños con fibrosis quística durante los primeros 3 años de vida. <sup>21</sup> <i>Archivos argentinos de pediatría. Volumen 117.</i></p>	<p>Estudio analítico, observacional, retrospectivo.</p>	<p>La función pulmonar de los niños que padecen fibrosis quística va disminuyendo progresivamente durante los tres primeros años de vida. Todas estas complicaciones pulmonares se deben a sobreinfecciones de agentes patógenos como el SARM. Prevenir estas colonizaciones de las vías respiratorias o tratarlos a la mayor brevedad posible son actuaciones que se deben priorizar, para evitar el avance de la enfermedad.</p>
<p><b>Sánchez Infante, Concepción, Razón Behar, Roberto, Ramos Carpenter, Lidia Teresita, Barreiro Paredes, Beatriz, Reyes López, Cristina, Cantillo Gámez, Haydeé, t Cuello Acuña, Miyelkis.</b></p>	<p>Septiembre 2019</p>	<p>Fibrosis quística en niños y su seguimiento durante 40 años (1977-2017). <sup>4</sup> <i>Revista cubana de pediatría. Volumen 91.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>La importante morbilidad y mortalidad de esta enfermedad está relacionada con la afectación pulmonar y sus complicaciones, que son responsables del 95 % de los fallecimientos de los pacientes. El aumento tan importante de la supervivencia de estos pacientes, en los últimos años, es debido a una serie de factores, entre los que ha contribuido de forma determinante la implantación de los programas de cribado neonatal y la instauración de una terapia precoz y agresiva.</p>

<p><b>Acurra, Marta; Valenzuela, Adriana; Ortiz Paranza, Lourdes.</b></p>	<p>Junio 2019</p>	<p>Estrategias implementadas en Paraguay para la detección neonatal, diagnóstico y tratamiento de las personas con fibrosis quística. <sup>6</sup> <i>Revista de Salud Pública de Paraguay. Volumen 9.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>La implantación de estrategias como el cribado neonatal o el proyecto piloto para el tamizaje de la FQ en RN, mediante dosaje de la tripsina inmunoreactiva (TIR) han tenido resultados muy auspiciosos que han permitido universalizar la detección neonatal y tratamiento, lo que conlleva a una mejor calidad y expectativa de vida de los individuos afectados por la FQ.</p>
<p><b>No se hace mención.</b></p>	<p>Junio de 2019</p>	<p>La fibrosis quística en el tiempo. <sup>22</sup> <i>Medicina Buenos Aires. Volumen 79.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>El conocimiento sobre la fibrosis quística, su tratamiento y control no se ha desarrollado de una forma lineal a lo largo del tiempo. Esto nos deja conclusiones, como que conocer la causa es una condición necesaria pero no suficiente para la cura de una enfermedad.</p>
<p><b>De la Hoz, Diana; Villamil Osorio, Milena; Restrepo-Gualteros, Sonia M.</b></p>	<p>Abril 2019</p>	<p>Moduladores CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator): presente y futuro en la terapia de fibrosis quística. Revisión. <sup>23</sup> <i>Archivos argentinos de pediatría. Volumen 117.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>Los moduladores de CFTR se han encontrado como el presente y el futuro de la terapia farmacológica para los pacientes con fibrosis quística. Desde hace 10 años, ha cambiado significativamente la terapéutica de FQ, con el surgimiento de moduladores CFTR, basados en la función de la proteína alterada según los 6 tipos de mutaciones descritos, que se consideran el ideal de la medicina personalizada, según la cual la utilización del fármaco depende de la genotipificación del defecto.</p>

<p><b>Gonzalez, Lorena Cecilia; Fabio Armoa, Selva Rossana.</b></p>	<p>Marzo 2019</p>	<p>Trasplante pulmonar en pediatría: los cuidados de enfermería en el prequirúrgico y en el posquirúrgico inmediato: Nuestra experiencia en 10 años. <sup>24</sup> <i>Revista americana de medicina respiratoria. Volumen 19.</i></p>	<p>Análisis descriptivo y retrospectivo.</p>	<p>El trasplante pulmonar es la opción terapéutica más agresiva que se utiliza en pacientes pediátricos con patología pulmonar grave e irreversible. El personal de enfermería lleva una gran labor a la hora del manejo de estos pacientes, pues al encontrarse de una forma más cercana al paciente, son capaces de percibir alteraciones de las funciones vitales, hemodinámicas, respiratorias. Además, el personal de enfermería participa en la planificación de los cuidados que contribuyen a la recuperación del paciente, colaborando en las satisfacciones de sus necesidades fisiológicas y emocionales.</p>
<p><b>Ramos Rodríguez Valia, Abreu Suárez Gladys, Fuentes Fernández Gladys, Portuondo Leyva Reina, Moreno Mora Teresa, Ramírez García Bernardo et al.</b></p>	<p>2019</p>	<p>Características de los cuidadores principales de niños y adolescentes con fibrosis quística. <sup>25</sup> <i>Revista cubana de pediatría. Volumen 91.</i></p>	<p>Estudio descriptivo de corte transversal.</p>	<p>La mayoría de los cuidadores principales de los pacientes con fibrosis quística son mujeres. En el estudio se visualizó claramente que casi en su totalidad, ninguna tenía vida laboral, es decir, se dedicaban solamente al cuidado de los pacientes. a meta de enfermería como ciencia y como disciplina es un factor muy importante para obtener esos recursos necesarios para mejorar la calidad de vida de los niños, adolescentes y sus cuidadores.</p>
<p><b>Reyes-Escobar, Ana Dianelis; Carmenates-Álvarez, Bárbara Maitee; Peña-Borroto, Yamilka Joamis; Trujillo-Pérez, Yon Luis; Rojas-Peláez, Yosvany.</b></p>	<p>Febrero 2019</p>	<p>Cirrosis hepática y fibrosis quística en un paciente pediátrico. <sup>26</sup> <i>Revista Archivo Médico de Camagüey. Volumen 23.</i></p>	<p>Caso clínico.</p>	<p>La hepatopatía de etiología crónica suele estar eclipsada por otros signos y síntomas de la fibrosis quística, pero realmente constituye la segunda causa de muerte en estos pacientes. En todo paciente pediátrico con problemas hepáticos, se debe sospechar de fibrosis quística. En el caso se observó mejoría de la clínica respiratoria y del estado nutricional, pero una evolución hacia cirrosis de la patología hepática.</p>

<p><b>Hernández, Rubén; Delpiano, Luis; Amador, Jorge; Arias, Mariana; Carrasco Delgado, Juan.</b></p>	<p>Febrero 2019</p>	<p>Neutropenia asociada al uso de cefepime en pacientes pediátricos con fibrosis quística. <sup>27</sup> <i>Revista chilena de infectología. Volumen 36.</i></p>	<p>Caso clínico.</p>	<p>Las recurrentes exacerbaciones por infecciones respiratorias son uno de los principales problemas de los pacientes con fibrosis quística. Se asocian a un aumento progresivo de la movilidad y mortalidad. Normalmente a estas complicaciones se asocian tratamientos con antibióticos <math>\beta</math>-lactámicos. Hay que vigilar la neutropenia como posible efecto adverso al uso de este tipo de tratamiento.</p>
<p><b>Puppo, Homero; Von Oettinger, Astrid; Benz, Elizabeth; Torres-Castro, Rodrigo; Zagolín, Mónica; Boza, María Lina; Astorga, Luis; Bozzo, Rodrigo; Jorquera, Pablo; Kogan, Ricardo; Perillán, José.</b></p>	<p>Octubre 2018</p>	<p>Caracterización de la capacidad física en niños del Programa Nacional de Fibrosis Quística de Chile. <sup>28</sup> <i>Revista chilena de pediatría. Volumen 89.</i></p>	<p>Estudio transversal.</p>	<p>Se ha demostrado que la capacidad de trabajo máximo evaluada a través de un cicloergómetro es una prueba válida para medir la capacidad física en niños con fibrosis quística. La mayoría de los niños participantes del estudio presenta valores de capacidad física máxima similares a los sujetos sanos según sexo y edad.</p>
<p><b>Maria Fernandez-del-Valle, Márcio Vinícius Fagundes Donadio, Margarita Pérez-Ruiz.</b></p>	<p>Noviembre 2020</p>	<p>Physical exercise as a tool to minimize the consequences of the Covid-19 quarantine: An overview for cystic fibrosis. <sup>29</sup> <i>Pediatric pulmonology. Volumen 55.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>El tratamiento de la fibrosis quística debe tener un componente multidisciplinar, dando un papel importante a la fisioterapia respiratoria. El ejercicio físico en este tipo de pacientes tiene efectos muy positivos, además que disminuye la inflamación. Por eso se recomienda comenzar a realizarlo lo más temprano posible, es decir, en las primeras etapas de la vida.</p>

<p><b>Ascurra, Marta, Valenzuela, Adriana, Salinas, Mirna Rodríguez, Stella Porzio, Giovanna Ortiz, Lourdes, Núñez, Andrea, Alvarez, Pamela.</b></p>	<p>Abril 2019</p>	<p>Incidencia de la fibrosis quística en Paraguay. <sup>30</sup> <i>Pediatría (Asunción). Volumen 46.</i></p>	<p>Estudio descriptivo.</p>	<p>La detección, gracias a programas de cribado neonatal, de la fibrosis quística en Paraguay, se ha garantizado desde 2003. La incidencia de esta enfermedad, analizada durante tres años, no tiene diferencias significativas respecto a otros países de habla hispanica.</p>
<p><b>Selene Valero Moreno, Laura Lacomba Trejo, Silvia Castillo, Inmaculada Montoya Castilla.</b></p>	<p>2019</p>	<p>Factores de protección en el ajuste a la fibrosis quística en pediatría. <sup>31</sup> <i>Revista de psicología de la salud. Volumen 7.</i></p>	<p>Estudio descriptivo.</p>	<p>Los pacientes diagnosticados con fibrosis quística presentan un bajo bienestar psicológico, sin embargo, también presentan una alta conducta prosocial. Conocer los aspectos protectores para un adecuado ajuste a la enfermedad, resulta relevante para desarrollar programas que potencien estos aspectos y favorezcan el bienestar del paciente.</p>
<p><b>Charpentier Molia, Ricardo José.</b></p>	<p>2020</p>	<p>Paciente pediátrico con fibrosis quística. <sup>7</sup> <i>Revista médica Sinergia. Volumen 5.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>El paciente diagnosticado con esta enfermedad debe llevar un control estricto, por las complicaciones y comorbilidades que presenta, incluida una expectativa de vida más corta. Los pacientes con FQ tienen mayor riesgo de colonización de las vías respiratorias por patógenos.</p>
<p><b>Lourdes Ortiz Paranza, Marta Sanabria, Laura Glez, Marta Ascurra.</b></p>	<p>Diciembre 2017</p>	<p>Caracterización nutricional de niños y adolescentes con fibrosis quística. <sup>8</sup> <i>Pediatría (Asunción). Volumen 44.</i></p>	<p>Estudio descriptivo.</p>	<p>La talla baja no es un problema para niños, con fibrosis quística, menores de 24 meses. En niños mayores a esa edad, comienza a incrementarse el problema, llegando a un 14%. Las complicaciones a nivel pulmonar se ven incrementados por ese riesgo de desnutrición.</p>

<p><b>Garriga, María; Horrisberger, Adriana; Ruiz de las Heras, Arantza; Catalán, Natalia; Fernández, Gloria; Suarez, Marta; Porras, Nuria; Monje, Laura.</b></p>	<p>Marzo 2017</p>	<p>Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ).<sup>9</sup> <i>Revista española de nutrición humana y dietética. Volumen 21.</i></p>	<p>Guía de práctica clínica.</p>	<p>Los principales problemas de la fibrosis quística están relacionados con la vía aérea y las alteraciones del páncreas exocrino. La adhesión temprana al tratamiento, diagnóstico precoz, valoración de problemas secundarios y la implementación de terapias dietético – nutricionales adecuadas, son pilares básicos para el manejo y buen control de la enfermedad.</p>
<p><b>Silva C, Mauricio; Valdés P, Constanza.</b></p>	<p>Diciembre 2015</p>	<p>Manejo de la rinosinusitis crónica en pacientes con fibrosis quística.<sup>32</sup> <i>Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello. Volumen 75.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>En el manejo de la fibrosis quística, el otorrinolaringólogo, debe ser parte del equipo. Antes del tratamiento quirúrgico, debemos decantarnos por lavados nasales, corticoides tópicos y antibióticos, ya que presentan menos efectos adversos y disminuyen los síntomas.</p>
<p><b>Valia Ramos, C. Magalis Chaconroger, C. Carmen Reguin Victoria.</b></p>	<p>2017</p>	<p>Diagnóstico precoz y proceso de atención en enfermería: EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA.<sup>33</sup> <i>Revista Rol de Enfermería.</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>Para lograr una mejor calidad de vida y disminuir la mortalidad en pacientes con fibrosis quística es de vital importancia un diagnóstico precoz. El proceso de atención de enfermería se centra en visualizar los problemas reales y potenciales, para trabajar de forma conjunta sobre las expectativas que el mismo desea lograr.</p>
<p><b>González Jiménez, David; Muñoz Codoceo, Rosana; Garriga García, María; Molina Arias, Manuel; Álvarez Beltrán, Marina; García Romero, Ruth; Martínez Costa, Cecilia; et al.</b></p>	<p>Octubre 2015</p>	<p>Vitamina D y colonizaciones pulmonares crónicas en pacientes pediátricos y adultos jóvenes con fibrosis quística.<sup>34</sup> <i>Nutrición hospitalaria. Volumen 32.</i></p>	<p>Estudio descriptivo.</p>	<p>La deficiencia de vitamina D en pacientes pediátricos afectados por fibrosis quística es muy común. El aumento nutricional ha demostrado servir eficazmente en las infecciones respiratorias. Los pacientes diagnosticados por cribado neonatal demostraron tener unos niveles de vitamina D superiores al resto de pacientes afectos. Además, el estudio demostró que un nivel inferior de vitamina D, supone una mayor probabilidad de infecciones respiratorias.</p>

<p><b>Joerko Campos; Silva, Layanna Thomaz Lima da; de Freitas, Bruna Hinnah Borges Martins; Bortolini, Juliano.</b></p>	<p>Marzo 2019</p>	<p>Quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis. <sup>35</sup> <i>Journal of Nursing Ufpe.</i></p>	<p>Estudio cuantitativo.</p>	<p>Conocer que piensan los pacientes con fibrosis quística, así como sus padres o cuidadores principales, respecto a aspectos subjetivos de la salud, especialmente en una enfermedad crónica es de vital interés. Este estudio llegó a la conclusión de que los niños y adolescentes con afectos por FQ perciben una mejor calidad de vida en cuanto al tratamiento y una peor en cuanto al impacto de la enfermedad.</p>
<p><b>M. Gonç, alves, C. Pinho.</b></p>	<p>Marzo 2020</p>	<p>Psychiatric symptoms in patients with cystic fibrosis. <sup>36</sup> <i>Cambridge University Press</i></p>	<p>Revisión bibliográfica.</p>	<p>La fibrosis quística puede afectar al paciente y la familia de diferentes maneras. Restricciones físicas y sociales, un régimen terapéutico complicado, diversas y reiteradas hospitalizaciones pueden llegar a causar ansiedad e incertidumbre en los pacientes. Es vital que se evalúen los efectos psicológicos de la enfermedad dando el apoyo necesario.</p>
<p><b>Walicka-Serzysko K; Postek M; Milczewska J; Sands D.</b></p>	<p>Agosto 2020</p>	<p>Lung function deterioration in school children with cystic fibrosis. <sup>37</sup> <i>Pediatric Pulmonology. Volumen 55.</i></p>	<p>Estudio retrospectivo observacional.</p>	<p>Las consecuencias respiratorias de la fibrosis quística en niños no van encaminadas solamente a la obstrucción bronquial, sino que además se enfocan en el intercambio gaseoso y la ventilación. La pérdida de función pulmonar está relacionada con aspectos psicológicos, la edad, problemas con el intercambio gaseoso y las reiteradas reinfecciones.</p>
<p><b>Homero Puppo MSc Rodrigo Torres-Castro MSc Luis Vasconcello-Castillo Roberto Acosta-Dighero MSc Nicolás Sepúlveda-Cáceres et al.</b></p>	<p>Agosto 2020</p>	<p>Physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis: A systematic review and meta-analysis. <sup>38</sup> <i>Pediatric Pulmonology. Volumen 55.</i></p>	<p>Revisión sistemática.</p>	<p>El ejercicio y la actividad física son componentes fundamentales en el cuidado y tratamiento de la fibrosis quística. Los pacientes más sedentarios e inactivos, están relacionados directamente con una peor función pulmonar, glucemias inestables y una densidad ósea menor.</p>

**Tabla 6:** Documentos que aportan evidencia científica. **Fuente:** elaboración propia.

#### 4.1. La importancia del cribado neonatal

El cribado neonatal de fibrosis quística (FQ) ha permitido el diagnóstico precoz de la enfermedad, siendo determinante en el aumento de supervivencia de estos pacientes.<sup>2</sup>

La fibrosis quística cumple los requisitos para que su detección precoz y el cribado neonatal está justificado para conocer la incidencia real de la enfermedad, para un asesoramiento genético precoz y para iniciar un tratamiento inmediato destinado a prevenir o minimizar el daño pulmonar, ya que en la actualidad hay disponibles moléculas dirigidas a corregir el defecto en la proteína CFTR defectuosa.<sup>10</sup>

La incidencia de la FQ así como su detección en una población, depende de factores tales como el ambiente, el grado de consanguineidad de la población estudiada y de las variaciones fenotípicas derivadas del tipo de mutación (grupo étnico). Todas ellas responsables de las diferencias observadas en la población mundial, ejemplos de estas variaciones son las reportadas por Australia, país en donde la incidencia es de 1 por cada 2.500 RN mientras que en Japón se observa 1 caso por cada 100.000 a 350.000 RN. En Latinoamérica, Brasil presenta una incidencia de 1 en 1.600 en poblaciones con ascendencia europea y de 1 en 14.000 RN en afrodescendientes, mientras que en Argentina se observa una incidencia de 1 en 6.573 nacidos vivos.<sup>30</sup>

La detección neonatal se realiza a través de la determinación de la tripsina inmuno reactiva (TIR) en sangre total recogida en papel de filtro, debido a su aumento en los afectados, probablemente a causa de la obstrucción de los conductos pancreáticos, con reflujo de la tripsina a la sangre. Su confirmación o diagnóstico se lleva a cabo a través de diversas estrategias, una de ellas es la determinación de la TIR/TIR y Test del sudor.<sup>6</sup>

Se han establecido diferentes estrategias y protocolos de cribado neonatal de FQ, entre los cuales están:

- **Protocolo TIR/TIR:** incluyen una segunda determinación de TIR entre los 25-40 días de vida, y si esta segunda muestra continúa elevada se realiza el estudio genético.
- **Protocolo TIR/ADN:** tras una determinación de TIR elevada se realiza un estudio genético de la misma sangre de talón con la determinación de las mutaciones con mayor prevalencia en nuestro medio. Esta estrategia TIR/ADN, con posterior realización del test del sudor, es la empleada en la Comunidad Autónoma de Aragón. En el caso que el estudio genético inicial presente una mutación en alguno de los alelos y/o presente un test del sudor dudoso o

alterado, se amplía el estudio genético mediante la extracción de sangre periférica en el niño y sus progenitores.<sup>2</sup>

#### **4.2. Prevención de la colonización bronquial**

Las exacerbaciones pulmonares de causa infecciosa son una de las mayores complicaciones en los pacientes con fibrosis quística (FQ). Estas se asocian a un progresivo aumento en la morbilidad y mortalidad. El tratamiento antimicrobiano se realiza dependiendo del microorganismo aislado.<sup>27</sup>

La infección bacteriana endobronquial crónica es el principal factor causante del deterioro progresivo de la función pulmonar y del mal pronóstico de la enfermedad. *Pseudomonas Aeruginosa* (PA) es la bacteria más relacionada con dicho deterioro y por lo tanto es clave en el manejo de la FQ.<sup>5</sup>

La infección pulmonar debido a PA, es el mayor factor de riesgo que puede producir un empeoramiento de la función pulmonar del paciente con fibrosis quística, y está asociado a una mayor tasa de morbilidad y mortalidad. Erradicar el patógeno es esencial para evitar una colonización crónica, pero esto solo se puede conseguir en las etapas más tempranas de la infección. Es vital su diagnóstico y tratamiento de forma intensiva con el fin de prevenir la progresión hasta un estado de cronicidad.<sup>11</sup>

El tratamiento de la infección por *Pseudomonas Aeruginosa* es esencial para controlar el progreso de la enfermedad respiratoria. Antibióticos inhalados suelen ser utilizados como primera opción de tratamiento. Además, se pueden complementar con otros antibióticos orales o intravenosos.<sup>13</sup>

Es importante tener presente que cada vez que una nueva infección endobronquial produce síntomas, lo que llamamos exacerbación aguda, se produce una caída en la función pulmonar, que el tratamiento antibiótico revierte sólo parcialmente y no logra volver a su nivel inicial. Así, con cada exacerbación se va reduciendo progresivamente la función pulmonar.<sup>5</sup>

Para evitar las exacerbaciones y las infecciones crónicas, que van minando la salud respiratoria y la función pulmonar, es fundamental mantener una vigilancia microbiológica de la vía aérea, mediante la toma periódica de cultivos de secreción bronquial. Se recomienda hacer cultivos mensuales en las formas severas de FQ, y cada 3 meses en las formas leves. El laboratorio de microbiología debe tener

protocolizado el estudio de muestras de expectoración de pacientes de FQ, para la búsqueda de los principales agentes, como *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Aspergillus fumigatus* y *Mycobacterias* no TBC.<sup>5</sup>

El esquema terapéutico dependerá del germen involucrado y de la intensidad de la exacerbación. Las exacerbaciones por *Pseudomonas aeruginosa* deben tratarse siempre por vía endovenosa, sean éstas leves o severas, con 2 medicamentos, habitualmente un betalactámico y un aminoglicósido. En las exacerbaciones por otros gérmenes dependerán de la intensidad de los síntomas la decisión terapéutica: en las exacerbaciones leves, sin dificultad respiratoria y sin compromiso del estado general, se pueden utilizar esquemas orales, en las severas siempre endovenosos.<sup>5</sup>

#### **4.3. Interés por mantener un estado nutricional óptimo.**

El estado nutricional es otro factor clave en el pronóstico de la FQ. Hay una correlación estrecha entre el índice de masa corporal (IMC) y la función pulmonar (VEF1), que es bidireccional.<sup>5</sup>

En la FQ diferentes son los factores que favorecen un estado nutricional sub óptimo. Por un lado, la insuficiencia pancreática, que puede conducir a mal absorción y por otro las infecciones respiratorias recurrentes con inflamación persistente de la vía aérea secundaria sobre todo a la colonización crónica por *Pseudomonas aeruginosa*. Consecuentemente a lo mencionado, un gasto energético incrementado sumado a una insuficiente ingesta alimentaria, se constituyen en aspectos determinantes para la instalación de un estado de desnutrición.<sup>8</sup>

Sin embargo, diferentes registros internacionales de pacientes con FQ, reportan una mejora en el estado nutricional durante las últimas 2 décadas, con incremento paralelo en la supervivencia. Esto, debido al manejo multidisciplinario en centros de FQ, con el empleo de un soporte nutricional adecuado, en base al incremento del aporte energético. Todo lo mencionado, acompañado además de una buena adherencia a la suplementación enzimática, así como de vitaminas y minerales, junto a los avances terapéuticos para el mantenimiento de una mejor función pulmonar, y el diagnóstico precoz y oportuno a través de la pesquisa neonatal.<sup>8</sup>

Las personas con un buen estado nutricional tienen un mejor pronóstico. La buena alimentación es uno de los principales objetivos en el tratamiento de personas

con FQ. Ello mejorará el estado inmunológico y les ayudará a ser activos, realizar más actividad física y, como consecuencia, a tener mejor apetito.<sup>9</sup>

Para cumplir con el objetivo nutricional, se requiere:

- **Evaluación del IMC o de la relación peso/talla** en todos los controles.
- **Terapia de reemplazo enzimático en la Insuficiencia Pancreática:** el 80 a 85% de los casos de FQ se acompañan de falla pancreática, la que debe ser detectada desde el diagnóstico, y es la causa de la esteatorrea con malabsorción. Se deben tratar con enzimas de reemplazo. Se utilizan distintas formas comerciales, como Panzitrát o Creón, que viene en cápsulas con microesferas en su interior. Los niños mayores ingieren las cápsulas completas antes de cada alimentación, a los lactantes se les administran las microesferas.
- **Terapia de reemplazo de vitaminas liposolubles, A, D, E, K:** se utilizan preparados en gotas y comprimidos.
- **Régimen hipercalórico, hiperproteico:** los pacientes de FQ requieren de las calorías suficientes para cumplir el objetivo del IMC o peso/talla sobre el percentil 50. En general, requieren el 150% de las calorías habituales para la edad.
- **Mantención de la salud ósea:** a pesar de la administración de Vitamina D, la osteopenia con fracturas patológicas o deformidad de huesos aparecen con el tiempo. Por ello es importante monitorizar el nivel plasmático de Vitamina D anualmente.
- **Diabetes Mellitus relacionada a FQ:** debe evaluarse su presencia con el Test de tolerancia a la glucosa anualmente.
- **Enfermedad hepática de la FQ:** Es importante evaluar anualmente las pruebas hepáticas y utilizar terapia de reemplazo de sales biliares cuando sea necesario.<sup>5</sup>

#### 4.4. Aspectos psicológicos y calidad de vida.

Los pacientes con FQ presentan un adecuado bienestar psicológico, aunque, es importante atender los problemas que refieren en los aspectos relacionados con los proyectos vitales futuros y la falta de control de situaciones cotidianas. La convivencia con una enfermedad crónica, que además puede llegar a ser mortal, no resulta fácil durante la etapa de la infancia, ya que en este periodo se da comienzo a una mayor necesidad de autonomía.<sup>31</sup>

El hecho de padecer FQ puede truncar las expectativas planteadas y verse limitado

en la puesta en marcha de actividades sociales, académicas o laborales. La incertidumbre asociada a la enfermedad, y las limitaciones que presentan (horas dedicadas a la toma de medicación, fisioterapia respiratoria y actividad física), puede repercutir de manera negativa en el bienestar psicológico de los pacientes.<sup>31</sup>

Los infantes van entrando en la etapa pre-adulta, edad en que toman mayor conciencia que se trata de una enfermedad crónica, esto produce la aparición de barreras en el tratamiento, como consecuencia de la complejidad del régimen, olvido, falta de rutina. En este momento es importante el apoyo de organizaciones facilitadoras como clínicas de fibrosis quística, siendo lo más importante la autogestión realizada por las mismas.<sup>16</sup>

Es un hecho que el manejo de la FQ en centros especializados y multidisciplinarios donde el paciente recibe la atención integrada, basada en la evidencia, con protocolos estandarizados, además de la experiencia, calidez y oportunidad, ha cambiado la sobrevida, pero fundamentalmente la calidad de vida en nuestros pacientes.<sup>5</sup>

## 5. CONCLUSIONES

La forma de abordar al paciente pediátrico afecto por fibrosis quística pulmonar ha ido evolucionando a lo largo de la historia de la propia enfermedad. Con el paso de los años los tratamientos han cambiado y se han llegado a establecer unas normas básicas para el buen manejo de la enfermedad. Los centros especializados en FQ, donde se atiende a los pacientes de forma multidisciplinar, haciendo hincapié en el diagnóstico precoz, el mantenimiento de la vía aérea libre de secreciones e infecciones, una alimentación adecuada a las necesidades de los mismos y un apoyo psicológico durante el proceso de enfermedad, han cambiado la sobrevida, pero fundamentalmente la calidad de vida de los pacientes, todo ello gracias a una atención integrada, basada en evidencia, con protocolos estandarizados.

## 6. BIBLIOGRAFÍA

1. Restrepo S, Milena S, Muñoz A, Quevedo J. Complicaciones pulmonares en fibrosis quística [Internet]. Repertorio de medicina y cirugía. 2016 [cited 1 April 2021]. Available from: <https://pdf.sciencedirectassets.com>
2. Arrudi M, García R, Sampler P, Sánchez M, Martín de Vicente C. Cribado neonatal de fibrosis quística: análisis y diferencias de los niveles de tripsina inmunorreactiva en recién nacidos con cribado positivo [Internet]. Anales de Pediatría. 2020 [cited 2 April 2021]. Available from: <https://pdf.sciencedirectassets.com>
3. Guerra M<sup>a</sup> Oliva, Rabasco Antonio M, González María Luisa. Fibrosis quística: tratamiento actual y avances con la nanotecnología. Ars Pharm [Internet]. 2020 Jun [citado 2021 Abr 06] ; 61( 2 ): 81-96. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2340-98942020000200002&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2340-98942020000200002&lng=es). Epub 20-Jul-2020. <http://dx.doi.org/10.30827/ars.v61i2.11358>
4. Sánchez Concepción, Razón Roberto, Ramos Lidia Teresita, Barreiro Beatriz, Reyes Cristina, Cantillo Haydeé *et al* . Fibrosis quística en niños y su seguimiento durante 40 años 1977-2017). Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2019 Sep [citado 2021 Abr 06] ; 91( 3 ): e882. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312019000300005&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312019000300005&lng=es). Epub 01-Sep-2019.
5. Fielbaum Ó. Manejo actual de la fibrosis quística [Internet]. 2017 [cited 1 April 2021]. Available from: <https://pdf.sciencedirectassets.com>
6. Ascurra Marta, Valenzuela Adriana, Ortiz Lourdes. Estrategias implementadas en Paraguay para la detección neonatal, diagnóstico y tratamiento de las personas con fibrosis quística. Rev. salud publica Parag. [Internet]. 2019 June [cited 2021 Apr 10] ; 9( 1 ): 81-86. Available from: [http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2307-33492019000100081&lng=en](http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2307-33492019000100081&lng=en). <https://doi.org/10.18004/rspp.2019.junio.81-86>.
7. Molina R. Paciente pediátrico con fibrosis quística [Internet]. Dialnet. 2020 [cited 11 April 2021]. Available from: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=7630141>
8. Ortiz Lourdes, Sanabria Marta, González Laura, Ascurra Marta. Caracterización nutricional de niños y adolescentes con fibrosis quística. Pediatr. (Asunción) [Internet]. 2017 Dec [cited 2021 Apr 11] ; 44( 3 ): 205-217. Available from: [http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1683-98032017000300205&lng=en](http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032017000300205&lng=en). <https://doi.org/10.18004/ped.2017.diciembre.205-217>.
9. Garriga María, Horrisberger Adriana, Ruiz Arantza, Catalán Natalia, Fernández Gloria, Suarez Marta *et al* . Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ). Rev Esp Nutr Hum Diet [Internet]. 2017 Mar [citado 2021 Abr 11] ; 21( 1 ): 74-97. Disponible en:

- [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2174-51452017000100009&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2174-51452017000100009&lng=es). <http://dx.doi.org/10.14306/renhyd.21.1.299>.
10. Gartner S, Mondejar P, De la Cruz O. Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal [Internet]. *Www-sciencedirect-com.accedys2.bbtck.ull.es*. 2019 [cited 28 April 2021]. Available from: <https://www-sciencedirect-com.accedys2.bbtck.ull.es/science/article/pii/S1695403318305393>
  11. Ayats R, Bosque M, García M, De la Cruz O. Infección bronquial por *Pseudomonas aeruginosa* en los pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal [Internet]. *Www-sciencedirect-com.accedys2.bbtck.ull.es*. 2020 [cited 28 April 2021]. Available from: <https://www-sciencedirect-com.accedys2.bbtck.ull.es/science/article/abs/pii/S0300289620301058>
  12. Martín C, García R. Efectividad de ivacaftor en la fibrosis quística: mejoría de la cirrosis hepática y de los parámetros nutricionales y respiratorios [Internet]. *Www-sciencedirect-com.accedys2.bbtck.ull.es*. 2020 [cited 28 April 2021]. Available from: <https://www-sciencedirect-com.accedys2.bbtck.ull.es/science/article/abs/pii/S0025775319301435>
  13. Cantón R, Maiz L, Escribano A, Oliver A, Asensio O. Consenso español para la prevención y el tratamiento de la infección bronquial por *Pseudomonas aeruginosa* en el paciente con fibrosis quística [Internet]. 2015 [cited 28 April 2021]. Available from: <https://www-sciencedirect-com.accedys2.bbtck.ull.es/science/article/abs/pii/S0300289614004876>
  14. Delgado I, Moreno M, Carrasco L, Martín L, Muñoz P. Atelectasia persistente en paciente con fibrosis quística: ¿debemos tratarla siempre con antibioterapia? [Internet]. 2019 [cited 28 April 2021]. Available from: <https://www-sciencedirect-com.accedys2.bbtck.ull.es/science/article/abs/pii/S0300289618301728>
  15. Azahara L, Caro P, García A, Muñoz G, Martín E. Mejora de la función pulmonar en fibrosis quística mediante insuflación-exuflación mecánica [Internet]. 2017 [cited 28 April 2021]. Available from: <https://www-sciencedirect-com.accedys2.bbtck.ull.es/science/article/pii/S1695403316302557>
  16. Romina Paola, Oscar Augusto, Mélani Rebeca, César Augusto. Calidad de vida en adolescentes de 14 a 18 años con fibrosis quística en la fundación de fibrosis quística, Paraguay. *Pediatr. (Asunción)* [Internet]. 2020 Dec [cited 2021 Apr 28] ; 47( 3 ): 159-164. Available from: [http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1683-98032020000300159&lng=en](http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032020000300159&lng=en). <https://doi.org/10.31698/ped.47032020007>.
  17. Maciel, Léa Maria *et al*. The first five-year evaluation of cystic fibrosis neonatal screening program in São Paulo State, Brazil. *Cadernos de Saúde Pública* [online]. v. 36, n. 10 [Accessed 28 April 2021] , e00049719. Available from: <<https://doi.org/10.1590/0102-311X00049719>>. ISSN 1678-4464. <https://doi.org/10.1590/0102-311X00049719>.
  18. Moreno Sarbelio, Estrada Isaac, Sánchez Yerania, Flores Ramón A., Macías Héctor A., Ruiz Héctor H. *et al*. Prevención de la infección grave por virus sincicial respiratorio en la población pediátrica en México: postura de un grupo de

- expertos. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex. [revista en la Internet]. 2020 Jun [citado 2021 Abr 28] ; 77( 3 ): 100-111. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1665-11462020000300100&lng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462020000300100&lng=es). Epub 25-Sep-2020. <https://doi.org/10.24875/bmhim.19000166>.
19. Álvarez Sofía, Serrano Diego. Diabetes mellitus en pacientes pediátricos con fibrosis quística. *Enferm. glob.* [Internet]. 2019 [citado 2021 Abr 28] ; 18( 54 ): 533-562. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1695-61412019000200019&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1695-61412019000200019&lng=es). Epub 14-Oct-2019. <http://dx.doi.org/10.6018/eglobal.18.2.347521>.
20. Lubovich Silvina, Zaragoza Silvina, Rodríguez Viviana, Buendía Jefferson, Camargo Vargas Bethy, Alchundia Moreira Jessica *et al* . Factores de riesgo asociados a exacerbaciones respiratorias en pacientes pediátricos con fibrosis quística. *Arch. argent. pediatr.* [Internet]. 2019 Oct [citado 2021 Abr 28] ; 117( 5 ): e466-e472. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0325-00752019000500011&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000500011&lng=es). <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2019.e466>.
21. Balinotti Juan E, Chang Daniel V, Lubovich Silvina, Rodríguez Viviana, Zaragoza Silvina, Escobar Natalia *et al* . Evolución de la función pulmonar en niños con fibrosis quística durante los primeros 3 años de vida. *Arch. argent. pediatr.* [Internet]. 2019 Oct [citado 2021 Abr 28] ; 117( 5 ): 323-329. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0325-00752019000500008&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000500008&lng=es). <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2019.323>.
22. La fibrosis quística en el tiempo. *Medicina (B. Aires)* [Internet]. 2019 Jun [citado 2021 Abr 28] ; 79( 3 ): 240-240. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0025-76802019000500019&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802019000500019&lng=es).
23. De la Hoz Diana, Villamil Osorio Milena, Restrepo-Gualteros Sonia M. Moduladores CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator): presente y futuro en la terapia de fibrosis quística. Revisión. *Arch. argent. pediatr.* [Internet]. 2019 Abr [citado 2021 Abr 28] ; 117( 2 ): e131-e136. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0325-00752019000200016&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000200016&lng=es). <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2019.e131>.
24. Gonzalez Lorena Cecilia, Fabio Armoa, Selva Rossana. Trasplante pulmonar en pediatría: los cuidados de enfermería en el prequirúrgico y en el posquirúrgico inmediato: Nuestra experiencia en 10 años. *Rev. am. med. respir.* [Internet]. 2019 Mar [citado 2021 Abr 28] ; 19( 1 ): 49-58. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1852-236X2019000100006&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-236X2019000100006&lng=es).
25. Ramos Valia, Abreu Gladys, Fuentes Gladys, Portuondo Reina, Moreno Teresa, Ramírez Bernardo *et al* . Características de los cuidadores principales de niños y adolescentes con fibrosis quística. *Rev Cubana Pediatr* [Internet]. 2019 Mar [citado 2021 Abr 28] ; 91( 1 ): e460. Disponible en:

- [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312019000100002&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312019000100002&lng=es).
26. Reyes Ana Dianelis, Carmenates Bárbara Maitee, Peña Yamilka Joamis, Trujillo Yon Luis, Rojas Yosvany. Cirrosis hepática y fibrosis quística en un paciente pediátrico. AMC [Internet]. 2019 Feb [citado 2021 Abr 28] ; 23( 1 ): 104-111. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1025-02552019000100104&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552019000100104&lng=es).
27. Hernández Rubén, Delpiano Luis, Amador Jorge, Arias Mariana, Carrasco Juan. Neutropenia asociada al uso de cefepime en pacientes pediátricos con fibrosis quística. Rev. chil. infectol. [Internet]. 2019 Feb [citado 2021 Abr 28] ; 36( 1 ): 112-114. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0716-10182019000100112&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0716-10182019000100112&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4067/S0716-10182019000100112>.
28. Puppo Homero, Von Oetinger Astrid, Benz Elizabeth, Torres Rodrigo, Zagolín Mónica, Boza María Lina *et al* . Caracterización de la capacidad física en niños del Programa Nacional de Fibrosis Quística de Chile. Rev. chil. pediatr. [Internet]. 2018 Oct [citado 2021 Abr 28] ; 89( 5 ): 638-643. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062018000500638&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062018000500638&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062018005000812>.
29. Fernández M, Fagundes M, Pérez M. Physical exercise as a tool to minimize the consequences of the Covid-19 quarantine: An overview for cystic fibrosis [Internet]. 2020 [cited 28 April 2021]. Available from: <https://onlinelibrary-wiley-com.accedys2.bbt.ull.es/doi/10.1002/ppul.25041>
30. Ascurra M, Valenzuela A, Salinas M, Rodríguez S, Porzio G, Ortíz L. Incidencia de la fibrosis quística en Paraguay [Internet]. 2018 [cited 28 April 2021]. Available from: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6958357>
31. Moreno S, Trejo L, Castillo S, Castilla I. Factores de protección en el ajuste a la fibrosis quística en pediatría [Internet]. Dialnet. 2021 [cited 28 April 2021]. Available from: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6825030>
32. Silva C, Mauricio, Valdés P Constanza. Manejo de la rinosinusitis crónica en pacientes con fibrosis quística. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello [Internet]. 2015 Dic [citado 2021 Abr 28] ; 75( 3 ): 295-300. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0718-48162015000300016&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-48162015000300016&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162015000300016>.
33. RAMOS RODRIGUEZ V, CHACONROGER CM, REGUIN A. VICTORIA CC. Diagnóstico precoz y proceso de atención en enfermería: EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA. Revista ROL de Enfermería, update publisher name to Ediciones Rol [Internet]. 2017 Jun [cited 2021 Apr 28];40(6):42–51. Available from:

- <http://search.ebscohost.com.accedys2.bbt.ull.es/login.aspx?direct=true&db=ccm&AN=124566357&lang=es&site=ehost-live>
34. González D, Muñoz R, Garriga M, Molina M, Álvarez M, García R, *et al.* Vitamina D Y Colonizaciones Pulmonares Crónicas en Pacientes Pediátricos Y Adultos Jóvenes Con Fibrosis Quística. *Nutricion Hospitalaria* [Internet]. 2015 Oct [cited 2021 Apr 28];32(4):1629–35. Available from: <http://search.ebscohost.com.accedys2.bbt.ull.es/login.aspx?direct=true&db=ccm&AN=110302386&lang=es&site=ehost-live>
  35. de Deus JC, Silva LTL da, de Freitas BHBM, Bortolini J. Quality of Life of Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Journal of Nursing UFPE / Revista de Enfermagem UFPE* [Internet]. 2019 Mar [cited 2021 Apr 28];13(3):551–9. Available from: <http://search.ebscohost.com.accedys2.bbt.ull.es/login.aspx?direct=true&db=ccm&AN=135401675&lang=es&site=ehost-live>
  36. M. Goncalves, C. Pinho. Psychiatric symptoms in patients with cystic fibrosis [Internet]. *Www-cambridge-org.accedys2.bbt.ull.es*. 2020 [cited 28 April 2021]. Available from: <https://www-cambridge-org.accedys2.bbt.ull.es/core/journals/european-psychiatry/article/abs/psychiatric-symptoms-in-patients-with-cystic-fibrosis/E5CCE7BCB6D2C5903F3AF930240AB8E3>
  37. Walicka-Serzysko K, Postek M, Milczewska J, Sands D. Lung function deterioration in school children with cystic fibrosis. *Pediatric pulmonology* [Internet]. 2020 Nov [cited 2021 Apr 28];55(11):3030–8. Available from: <http://search.ebscohost.com.accedys2.bbt.ull.es/login.aspx?direct=true&db=cmedm&AN=32761970&lang=es&site=ehost-live>
  38. Puppo H, Torres R, Vasconcello L, Acosta R, Sepúlveda N, Quiroga P, *et al.* Physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis: A systematic review and meta-analysis. *Pediatric pulmonology* [Internet]. 2020 Nov [cited 2021 Apr 28];55(11):2863–76. Available from: <http://search.ebscohost.com.accedys2.bbt.ull.es/login.aspx?direct=true&db=cmedm&AN=32833341&lang=es&site=ehost-live>

*La bibliografía utilizada para la elaboración de este documento ha sido redactada por normas Vancouver.*