

# EVOLUCIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL Y DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA SEGUIDOS EN UN CENTRO DE ATENCIÓN INTEGRAL

## CHANGE OVER TIME OF NUTRITIONAL STATUS AND LUNG FUNCTION IN A COHORT OF PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS FOLLOWED IN A MULTIDISCIPLINARY CARE CENTER.

Dra. Catalina Vásquez S. <sup>1</sup>, Dra. Jenny Jurado H. <sup>2</sup>, Dra. Leidy Rincón B. <sup>3</sup>, Dra. Nenna Lung M. <sup>4</sup>, Dr. Amador Ovalle R. <sup>5</sup>, Tr. Martha Gantivar C. <sup>6</sup>, Dra. Diana Rivera T. <sup>7</sup>, Est. Rosangela Casanova L. <sup>8</sup>

1. Neumóloga Pediatra. Directora Centro de Fibrosis Quística. Hospital Infantil Universitario de San José, Bogotá, Colombia

2. Neumóloga Pediatra. Hospital Infantil Universitario de San José, Bogotá, Colombia

3. Genetista. Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

4. Pediatra nutrióloga. Hospital Infantil Universitario de San José, Bogotá, Colombia

5. Neumólogo. Hospital Infantil Universitario de San José, Bogotá, Colombia

6. Terapeuta respiratoria. Coordinadora del Centro de Fibrosis quística Hospital Infantil Universitario de San José, Bogotá, Colombia

7. Médico epidemióloga. Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá, Colombia

8. Estadística. Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá, Colombia

### ABSTRACT

Cystic Fibrosis is a multisystemic inherited disease that requires ongoing care by multidisciplinary teams. The objective of this study is to describe changes on nutrition and lung function in a cohort of patients in a Cystic Fibrosis (CF) Care Center at the Hospital Infantil Universitario San José in Bogotá (HIUSJ), between 2010 and 2013. Is a descriptive study in a cohort of CF patients during four years of follow-up. The quantitative variables were described using medians and interquartile ranges, and the qualitative variables with absolute frequencies and percentages. Descriptive statistics was used to summarize the findings. Of the 63 patients in the initial group, 47 (74.6%) completed the follow-up time. The age range was between 3 to 30 years. The median BMI increased as follows: 17.9 (RIQ: 12.5-25.6) in 2010, 18.6 (RIQ: 12.9-24.8) in 2011, 18.9 RIQ (13.6-26.5) in 2012 and 19.0 (RIQ: 13.5-25.8) in 2013, with lower values in men. The forced expiratory volume in the first second (FEV<sub>1</sub>) at admission was classified as severe (FEV<sub>1</sub> <40%) in 7.1%, moderate (FEV<sub>1</sub> 40-69%) in 35.7%, mild (FEV<sub>1</sub> 70-79%) in 7.1% and as normal (FEV<sub>1</sub> > 80%) in 50%. It is concluded that during the 4 years of follow-up at the HIUSJ CF Center there is an improvement in BMI and a deterioration in lung function in the whole group. The importance of establishing more reference centers to improve clinical outcomes and of implement a National registry to follow up over time are highlighted.

**Key words:** Cystic Fibrosis, multidisciplinary care programs, lung function, body mass index.

### RESUMEN

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria, multisistémica, cuyo manejo continuo requiere de equipos multidisciplinarios de salud. El objetivo de este trabajo es describir la evolución nutricional y de la función pulmonar en una cohorte de pacientes en el centro de atención integral de la fibrosis quística (FQ), del Hospital Infantil Universitario San José de Bogotá (HIUSJB), entre 2010 y 2013. Estudio descriptivo, en una cohorte de pacientes, en seguimiento durante cuatro años. Las variables cuantitativas fueron descritas mediante medianas y rangos intercuartílicos y las cualitativas con frecuencias absolutas y porcentajes. De los 63 pacientes del grupo inicial, 47 (74.6%), completaron el tiempo de seguimiento. El rango de edad fue de 3 a 30 años. La mediana del IMC (índice de masa corporal) se incrementó así: 17.9 (RIQ:12.5-25.6) en el 2010, 18.6 (RIQ:12.9-24.8) en el 2011, 18.9 (RIQ:13.6-26.5) en el 2012 y 19.0 (RIQ:13.5-25.8) en el 2013, con menores valores en los hombres. El volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF<sub>1</sub>) al ingreso fue clasificado como severo (VEF<sub>1</sub><40%) en el 7.1%, moderado (VEF<sub>1</sub> 40-69%) en el 35.7%, leve (VEF<sub>1</sub> 70-79%) en el 7.1% y como normal (VEF<sub>1</sub>>80%) en el 50%. Se concluye que durante los 4 años de seguimiento en el programa de FQ del HIUSJ, ocurre una mejoría del IMC en todo el grupo y un deterioro de la función pulmonar. Se resalta la importancia de constituir más centros de referencia para mejorar los desenlaces clínicos e implementar un registro Nacional para hacer seguimiento a través del tiempo.

**Palabras clave:** fibrosis quística, programas de atención multidisciplinaria, función pulmonar, índice de masa corporal.

### Correspondencia:

Dra. Catalina Vásquez Sagra  
Hospital Infantil Universitario de San José- Bogotá (Colombia)  
Dirección correspondencia: Cra. 52 #67a-71,  
consultorio 105 / Centro Médico  
Teléfono: (571) 2088338 ext. 1140  
Correo electrónico: catavas77@gmail.com

### INTRODUCCIÓN

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva que afecta la proteína de CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator*) alterando el transporte de cloro, sodio y bicarbonato en las cé-

lulas secretoras epiteliales. Esta alteración puede derivar en manifestaciones clínicas complejas, afectando diversos órganos, exigiendo para su manejo, un equipo multidisciplinario en salud <sup>(1)</sup>. En la FQ la lesión pulmonar es progresiva y responsable del 85% de las muertes por esta enfermedad <sup>(2)</sup>. La obstrucción de las vías aéreas por las secreciones espesas, las infecciones endobronquiales secundarias y una respuesta inflamatoria significativa conllevan al deterioro progresivo de la función pulmonar <sup>(3)</sup>. Por otra parte, la insuficiencia pancreática con malabsorción de grasas y hepatopatía acarrearán desnutrición y retraso en el crecimiento en estos pacientes <sup>(3-5)</sup>.

Pocas patologías congénitas han logrado mejorar la sobrevida de manera tan dramática en los últimos 15 años <sup>(6)</sup>. La edad media de sobrevida en países desarrollados como Canadá alcanza los 51.8 años (Canadian Cystic Fibrosis Registry 2014 Annual Report), lo que refleja el progreso en los cuidados, el desarrollo de nuevos medicamentos y el abordaje multidisciplinario en centros especializados, entre otros <sup>(1)</sup>.

Actualmente la población colombiana es de alrededor de 48,29 millones de habitantes, de los cuales 13.218 han sido diagnosticados con alguna enfermedad huérfana <sup>(7)</sup>. La incidencia de la fibrosis quística en Colombia se estima en 1: 8.297 <sup>(8)</sup>, menor de lo estimado para la población caucásica: 1 por 2.500 a 3500 nacidos vivos, cifras que demuestran las variaciones genéticas regionales <sup>(9)</sup>. Un alto porcentaje de nuestra población con enfermedades raras se atiende por fuera de los centros especializados, tiene barreras de acceso y su atención es fraccionada, lo que tiene un impacto negativo en la sobrevida y en los costos de atención como consecuencia de la mayor severidad y de la presentación más temprana de complicaciones <sup>(10)</sup>.

El Hospital Infantil Universitario de San José en Bogotá (HIUSJ) inició una atención centralizada y especializada, para pacientes con FQ, en el año 2010. Para este programa de seguimiento se trazó el objetivo de brindar una atención integral, continua y oportuna al paciente con FQ, garantizando el acceso a las consultas periódicas, los medicamentos y los insumos.

El objetivo de este estudio es describir la evolución nutricional y de la función pulmonar en esta cohorte de pacientes durante los primeros 4 años de seguimiento en este programa.

## PACIENTES Y MÉTODOS

El presente estudio descriptivo, constituye el primer informe realizado sobre la cohorte de pacientes de ambos sexos, sin límite de edad, pertenecientes al programa de FQ, en un hospital de cuarto nivel, quienes completaron 4 años de seguimiento, entre el 1° de enero de 2010 al 31 de diciembre de 2013. Se excluyeron los pacientes que fallecieron durante el seguimiento. El diagnóstico, en su gran mayoría, fue hecho por clínica compatible con FQ con síntomas respiratorios, gastrointestinales o mixtos y con por lo menos 2 pruebas positivas de electrolitos en sudor. No todos los pacientes contaban con genotipificación.

Todos los pacientes se manejaron siguiendo el pro-

toloco institucional, el cual establece un seguimiento trimestral que permitió la monitorización y registro de los indicadores escogidos para el análisis.

Las variables definidas para el estudio fueron: edad, sexo, índice de masa corporal (IMC), volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF<sub>1</sub>), medido con espirómetro Vitalograph Pneumotrac IV – 6800 y siguiendo las recomendaciones de la ATS/ERS <sup>(11)</sup>. En este grupo de pacientes se registraron los mejores valores obtenidos de VEF<sub>1</sub> durante cada año de seguimiento, utilizando como valores de referencia para niños y adultos las ecuaciones de ERS & Polgar Spirometry Normal Values y Knudson respectivamente <sup>(11)</sup>. Adicionalmente, se diligenciaron encuestas de satisfacción de los usuarios.

Para medir el peso y la talla se utilizó una báscula Detecto® debidamente calibrada y como definición clínica del IMC se utilizaron las curvas de distribución del IMC del CDC 2000 (*Center of Disease Control and Prevention*), para niños entre 2 a 19 años y para mayores a 20 años. Se consideró bajo peso, valores por debajo del percentil 5 para niños entre 2 a 19 años y para pacientes adultos IMC por debajo de 18.5.

Para el informe estadístico las variables cualitativas se reportaron con frecuencias y porcentajes y las cuantitativas, que no eran normales, según la prueba de Shapiro Wilk, se reseñaron con medianas y rangos intercuartílicos.

Los datos utilizados en la investigación fueron manejados con total discreción y confidencialidad, previa autorización de uso de datos de historia clínica preservando el anonimato de los pacientes en el análisis e interpretación de resultados. El protocolo de investigación fue aprobado por el comité de investigaciones y el comité de ética del Hospital Infantil de San José de Bogotá. Según la resolución 8430 de 1993 el estudio fue considerado como una investigación sin riesgo.

## RESULTADOS

De los 63 pacientes que constituían el grupo, 47 (74.6%), completaron los 4 años de seguimiento. Se excluyeron del análisis 6 pacientes que fallecieron y 9 que no completaron los 4 años de seguimiento. Todos pertenecían al régimen contributivo de seguridad social, el 51.1% fueron mujeres y el rango de edad osciló entre los 3 y los 30 años. Con respecto a sus características clínicas se observó que el 70.2% presentaban insuficiencia pancreática y el 42.5% tenían infección crónica por *Pseudomonas aeruginosa*. Tenían antecedentes de ileo meconial el 14.9%. El estudio genético fue realizado en 38 pacientes, en los que se encontró F508del heterocigota en 8 (17%), F508del homocigota en 7 (14.9%) y otras mutaciones en 7 (14.9%) y desconocida en 16 pacientes (53.2%) (Tabla 1).

El promedio de hospitalizaciones por mes fue de 5.1, con una estancia promedio de 14 días. No requirieron hospitalización el 55%, una hospitalización el 6.8%, dos el 5.2%, tres el 6.8%, y cuatro o más el 10.3% de los pacientes.

Durante las hospitalizaciones por exacerbación pulmonar, los microorganismos cultivados con mayor frecuencia

**Tabla 1.** Características demográficas, clínicas y mutaciones genéticas de los pacientes con diagnóstico de con fibrosis quística en seguimiento

N=47		Número de pacientes	Porcentaje
Sexo: Femenino		24	51,1%
<b>Edad</b>			
2010	< 18 años	33	70,2%
	≥ 18 años	14	29,8%
2011	< 18 años	29	61,7%
	≥ 18 años	18	38,3%
2012	< 18 años	26	55,3%
	≥ 18 años	21	44,7%
2013	< 18 años	18	38,3%
	≥ 18 años	29	61,7%
Municipios			
	Bogotá	41	87,2%
	Otros	6	12,8%
Insuficiencia pancreática		33	70,2%
Infección crónica por Pa		20	42,6%
Íleo meconial		7	14,9%
	F508del heterocigota	8	17,0%
Estudio genético realizado en 38 pacientes	F508del homocigota	7	14,9%
	Otras	7	14,9%
	Desconocidas	25	53,2%

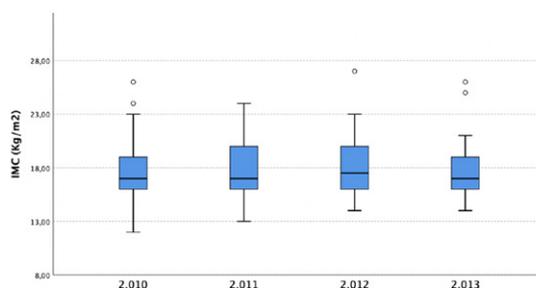
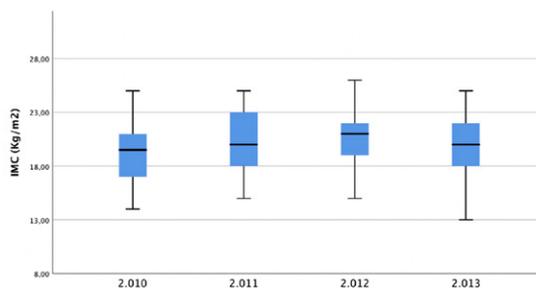
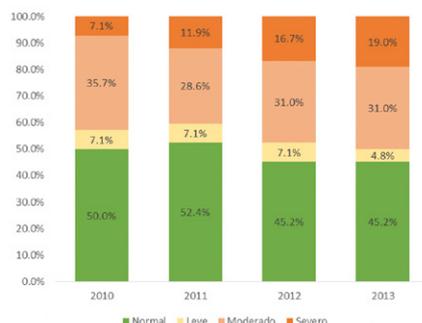
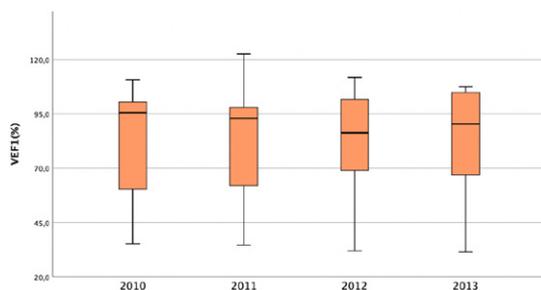
fueron, la *Pseudomonas Aeruginosa* (31.2%), seguida por el *Staphylococcus Aureus* (20.7%).

Durante los años de seguimiento predominaron los pacientes en el rango de edad de 16 a 20 años. La proporción de adultos aumentó progresivamente de 14/47 (29.8%) en el 2010, a 29/47 (61.7%) en el 2013. Se observó en todo el grupo, un incremento anual estadísticamente significativo en la mediana del IMC ( $p$ -valor<0.01), como lo muestra la tabla 2 y una mediana de mejoría del IMC entre los años 2010 al 2014 de 0.9. Al comparar el IMC en hombres y mujeres, se observaron menores incrementos de IMC en los hombres, sin embargo, en ambos sexos hubo tendencia a la mejoría.

En los menores de 18 años se observó una estabilidad en la mediana del IMC de 17.3 en el primer año de seguimiento, 17.2 en el segundo año, 17.4 en el tercer año y 17.4 en el último año de seguimiento. Se encontraron algunos pacientes con valores extremos de IMC en el año 2010 (Figura 1).

En los mayores de 18 años, durante los primeros tres años de seguimiento se observó un aumento en la mediana del IMC variando de 19.8 a 20.4 y 20.8 respectivamente y una disminución del índice de masa corporal en el último año de seguimiento de 20.3 kg/m<sup>2</sup> (Figura 2).

La espirometría solo se analizó en los mayores de 6 años, observándose diferencias estadísticamente significativas en el seguimiento ( $p$ -valor<0.01) encontrando al inicio del seguimiento que el 7.1% fue clasificado como severamente comprometido ( $VEF_1 < 40\%$ ), el 35.7% con compromiso moderado ( $VEF_1: 40\%$  a  $69\%$ ), el 7.1% con compromiso leve ( $VEF_1: 70\%$  a  $79\%$ ), y con función pulmonar normal el 50% ( $VEF_1 > 80\%$ ). La mediana de  $VEF_1$  mostró un aumento para el 2011, sin embargo durante el seguimiento se obser-

**Figura 1.** Seguimiento del IMC de pacientes menores de 18 años.**Figura 2.** Seguimiento del IMC de pacientes mayores e iguales de 18 años.**Figura 3.** Comportamiento del  $VEF_1$  (%) durante los cuatro años de seguimiento.**Figura 4.** Seguimiento del  $VEF_1$  (%) para edades menores a 18 años.

**Tabla 2.** IMC y VEF<sub>1</sub> (%) durante el seguimiento de 4 años de los pacientes con fibrosis quística

		N=47			
		2010	2011	2012	2013
<b>Edad (No - %)</b>	< 18 años	33 (70,2%)	29 (61,7%)	26 (55,3%)	18 (38,3%)
	≥ 18 años	14 (29,8%)	18 (38,3%)	21 (44,7%)	29 (61,7%)
<b>IMC (Mediana - RIQ)</b>		17.9 (12.5 -25.6)	18.55 (12.9 - 24.8)	18.9 (13.6 -26.5)	19.0 (13.5 - 25.8)
<b>VEF<sub>1</sub> (Mediana - RIQ)</b>		80.2 (15.7 - 110.7)	87.1 (14.5 - 122.6)	73.45 (17.9 - 111.7)	70.9 (17.0 - 110.3)

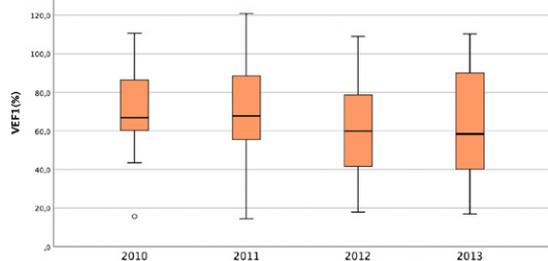
IMC: índice de masa corporal

VEF<sub>1</sub> (%): Volumen espiratorio forzado en el primer segundo

RIQ: Rango intercuartílico

vó una tendencia al descenso (Tabla 1). Adicionalmente, se incrementó la proporción de pacientes con alteración severa de la función pulmonar (Figura 3).

En el grupo de los menores de 18 años la mediana del VEF<sub>1</sub> fue: 95.5% en el año 2010, disminuyó a 92.9% en el 2011 y a 86.3% en el 2012, incrementándose a 90.3% en el 2013 (Figura 4). En los mayores de 18 años el VEF<sub>1</sub> cambió de 66.8% a 67.7% del 2010 al 2011. Sin embargo, tuvo una disminución, de 59.9 a 58.5, del 2012 al 2013 (Figura 5).

**Figura 5.** Seguimiento del VEF<sub>1</sub> (%) para edades mayores e iguales a 18 años.

## DISCUSIÓN

Disponer de una cohorte de pacientes con FQ, nos ha permitido hacer el seguimiento nutricional y de función pulmonar en los primeros 4 años de seguimiento.

En Colombia se ha descrito a la población con FQ en el 2004<sup>(12)</sup> y en el 2009<sup>(13)</sup> con el ánimo de efectuar un registro colombiano de la enfermedad. Sin embargo, no se han hecho publicaciones relacionadas con el seguimiento en el tiempo de tales poblaciones.

De manera similar a lo descrito en la literatura, no hubo mayor diferencia en la distribución por sexo. La mediana de edad de nuestros pacientes al ingreso fue de 15 años, mayor a la descrita para el país en el registro colombiano de FQ del año 2009 que fue de 11 años<sup>(13)</sup>. Así mismo, fue mayor la proporción de adultos al inicio del programa en el 2010 (29.8% vs 14%) con respecto a la población colombiana

registrada en el 2009. El rango de edad predominante, 16 a 20 años, con un 43.5% de los pacientes, fue mayor con respecto al registrado para el país en ese mismo año que fue del 17%<sup>(13)</sup>. En este último registro, el quinquenio de edad informado con mayor frecuencia para Colombia, estuvo entre los 5 y 9 años, con un 25% de la población de FQ<sup>(7)</sup>.

Durante el seguimiento, el número de adultos aumentó del 29.9% al 61.7% lo que plantea la necesidad de involucrar a los profesionales dedicados a la atención de adultos, en el cuidado de esta patología y complementen el trabajo de los neumólogos y profesionales pediátricos, de manera que se pueda garantizar un seguimiento continuo y de calidad<sup>(14,15)</sup>. Es claro que al aumentar la población adulta con FQ se incrementa el número de complicaciones<sup>(16)</sup> y que estas se acumulan con la edad; uno de nuestros pacientes, por ejemplo, presentó hemoptisis recurrente que requirió embolización pulmonar, caso previamente publicado<sup>(17)</sup>.

Nuestros pacientes presentaron al ingreso del seguimiento una mediana del IMC de 17.9, con valores de IMC muy por debajo de lo recomendado por la Fundación Americana de Fibrosis quística, donde se propone como meta para los pacientes pediátricos, un IMC en el percentil 50 y para los adultos de 23 en mujeres y de 24 en hombres<sup>(18)</sup>. A pesar de los bajos índices nutricionales, contar con las intervenciones del equipo de nutrición, hizo posible la mejoría progresiva del IMC. La correlación existente entre el estado nutricional y el grado de compromiso de la función pulmonar<sup>(19)</sup>, destaca la enorme importancia de este abordaje. No es fácil recuperar a los pacientes que vienen desnutridos, en especial los que están severamente comprometidos en su función pulmonar por la inapetencia y el gasto calórico aumentado, entre otros<sup>(20)</sup>, por lo que en nuestro país deben mejorarse los esfuerzos para mantener una nutrición óptima desde el diagnóstico.

El VEF<sub>1</sub> es la medida más sensible para determinar la evolución de la función pulmonar en el tiempo y es directamente proporcional a la sobrevida de los pacientes con FQ. La mediana del VEF<sub>1</sub> en los menores de 18 años se encontró dentro del rango normal del registro europeo y por debajo con respecto al americano<sup>(21,22)</sup>. Por otra parte, la mediana del VEF<sub>1</sub> de los adultos fue menor que en los niños, lo que se explica por el deterioro que ocurre a medida que la población se hace mayor. El porcentaje de pacientes con compromiso severo del VEF<sub>1</sub> fue en aumento en los 4 años

de seguimiento, lo que puede explicarse por la evolución de la enfermedad. Estos valores de VEF<sub>1</sub> con mayor compromiso que otras poblaciones estudiadas, probablemente se debe a que contamos con menos recursos para el tratamiento y un diagnóstico más tardío<sup>(22,23)</sup>.

En esta cohorte la infección por *Pseudomonas aeruginosa* fue llamativamente baja; osciló entre el 8.7% y el 17% en los diferentes años. Esto puede deberse a la falta de técnicas adecuadas en el laboratorio microbiológico para detectar algunos gérmenes frecuentes en la fibrosis quística. Hay estudios que resaltan la importancia de implementar técnicas especiales, para la recuperación de gérmenes propios del complejo microbioma endobronquial de estos pacientes<sup>(23)</sup>.

Dadas las limitaciones en nuestro país para acceder a estudios genéticos, la mayoría de los pacientes se diagnosticaron mediante la clínica y con por lo menos 2 pruebas de electrolitos en sudor. Un número alto de pacientes, no contaban con estudio genético o tenían paneles de pocas mutaciones, que no permiten la confirmación molecular. De 38 realizados un 46.8% tenían 1 o 2 mutaciones confirmadas. Los datos disponibles muestran una baja prevalencia de F508del en Colombia, como ocurre en otros países Latinoamericanos<sup>(24)</sup>. Realizar secuenciación completa del gen CFTR, como se recomienda en la Guía Colombiana de Fibrosis Quística del Ministerio de Salud del año 2014<sup>(25)</sup>, no ha sido fácil por las barreras de autorizaciones y acceso a este tipo de pruebas en el país.

Aún no ha sido posible implementar el tamizaje neonatal en Colombia, cuyo mayor beneficio es la detección temprana de los afectados, que elimina uno de los inconvenientes más graves para el tratamiento el diagnóstico tardío, lo que probablemente ocurrió con los pacientes estudiados<sup>(12)</sup>. Se espera que en el corto plazo pueda implementarse esta forma de diagnóstico que ha demostrado beneficios claros para la evolución de los pacientes<sup>(26)</sup>. Otros elementos determinantes en la evolución de los pacientes, además de la edad al diagnóstico, son el tipo de mutaciones que porte, los genes modificadores, la calidad e intensidad del tratamiento y el estrés ambiental al que estén expuestos<sup>(27)</sup>.

Siete pacientes fallecieron, tres de los fallecidos eran hermanos menores de 5 años con diagnóstico de trombofilia familiar, déficit de Proteína S, tres tenían compromiso severo de la función pulmonar y uno descompensación metabólica consecutiva a obstrucción intestinal. La mediana de edad de todos los fallecidos fue de 16.5 años.

Varios factores explican los bajos indicadores de salud en la población con FQ de países en vías de desarrollo. Las disparidades socioeconómicas impactan los desenlaces de salud en varias enfermedades crónicas<sup>(27,28)</sup>. Estudios de los Estados Unidos muestran que el estado socio-económico bajo, impacta negativamente el estado nutricional y la función pulmonar y aumenta las exacerbaciones pulmonares y la mortalidad<sup>(29,30)</sup>. Esta disparidad parece no siempre ser debida al menor acceso al cuidado ambulatorio, pues los pacientes en el estudio mencionado, estaban siendo atendidos en centros de referencia y no tenían menor número de visitas. Es posible que variables económicas, de adherencia y de cultura, tengan que ver en estos desenlaces desfavorables, junto con la difi-

cultad para que, en nuestro sistema de salud, se conformen centros de atención para las enfermedades raras, que puedan impactar los resultados clínicos y la adherencia de estos pacientes.

En Colombia la mayoría de los pacientes acceden por las vías legales a los medicamentos, sin embargo, hay demoras e interrupciones en su suministro. Además, el fraccionamiento en la atención y la poca oportunidad de atención especializada impacta la sobrevida, como puede evidenciarse en las estadísticas nacionales. Hoy en día, la perspectiva de cuidado aumentó, con el ofrecimiento del trasplante pulmonar, en centros desarrollados de nuestro país.

Aunque en el programa no se midió el impacto en la calidad de vida, los buenos resultados en las encuestas de satisfacción demuestran que se puede aliviar la carga de la enfermedad al disminuir los trámites administrativos que imponen barreras para una adecuada atención. Este modelo de cuidado, utilizado desde hace varios años en países desarrollados, ha demostrado ser fundamental para atender una patología huérfana como la FQ, cuyo compromiso multiorgánico impacta la sobrevida y calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores<sup>(10)</sup>.

Este centro atiende en la actualidad a 76 pacientes a quienes se les efectúa un seguimiento, trimestral, mejorando la oportunidad de las citas con los diferentes profesionales requeridos. Gracias a la comunicación con los aseguradores se facilita el acceso a los medicamentos, los insumos y los servicios. Se eliminan barreras de atención y se facilita la hospitalización temprana, pero el acceso a estos centros especializados depende del asegurador.

Este estudio pone en evidencia las falencias de la atención de pacientes portadores de FQ de esta población que deben ser mejorados: diagnóstico oportuno, instauración de tamizaje neonatal, estandarizaciones de los estudios microbiológicos, accesibilidad a estudio genético, mejoría en la intervención nutricional, estandarización en la interpretación de la función pulmonar con Z-score.

Limitaciones del estudio: Es muy importante definir los valores de referencia que mejor se ajusten a la población normal en Colombia y utilizar los mismos valores de referencia para todas las edades y poder hacer comparaciones. También se recomienda utilizar Z-score en vez de porcentaje (%) del predicho para evaluar la progresión en el tiempo de la enfermedad.

## CONCLUSIONES

Si bien el estudio no nos permite hacer comparaciones por el diseño descriptivo, se observa tendencia a la mejoría del estado nutricional medido a través del IMC, en los primeros 4 años de seguimiento en el Centro de FQ del HIUSJ. Adicionalmente se observó deterioro de la función pulmonar durante el lapso de seguimiento. Se recomienda que para el cuidado y el seguimiento de estos pacientes se exijan programas multidisciplinarios en Centros de Referencia, para mejorar los indicadores de salud. Se considera relevante la información obtenida de esta cohorte de pacientes colombianos

con fibrosis quística ante la carencia de un registro colombiano de la enfermedad y de publicaciones sobre este tema. Se resalta la importancia de implementar un registro Nacional de Fibrosis quística que permita conocer a mayor escala, la situación de la población afectada y el análisis en el tiempo de las principales variables clínicas, como la única manera de evidenciar cambios en los marcadores de salud.

**Conflicto de interés:** Los autores declaran no presentar conflictos de interés.

**Agradecimientos:** A todas las personas que de diversas maneras intervienen en la organización y manejo del grupo de pacientes con FQ; asistenciales, ambulatorios, hospitalarios y administrativos, lo que hace viable este tipo de programas.

#### Revisores de este artículo

Dra. Viviana Lezana S.  
Pediatra Broncopulmonar  
Profesor adjunto Universidad de Valparaíso, Chile.

Dr. Oscar Fielbaum C.  
Pediatra Broncopulmonar.  
Clínica Las Condes, Santiago, Chile

**Fecha de recepción:** agosto 2019

**Fecha de publicación:** diciembre 2020

#### REFERENCIAS

- Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros.* 2005 Mar;4(1):7–26.
- Rowe SM, Miller S, Sorscher EJ. Cystic Fibrosis. *N Engl J Med.* 2005 May;352(19):1992–2001.
- Paranjape SM, Mogayzel PJ. Cystic Fibrosis. *Pediatr Rev.* 2014 May;35(5):194–205.
- Olveira G, Olveira C. [Nutrition, cystic fibrosis and the digestive tract]. *Nutr Hosp.* 2008 May;23 Suppl 2:71–86.
- Davies JC, Alton EFWF, Bush A. Cystic fibrosis. *BMJ.* 2007 Dec;335(7632):1255–9.
- Boyle MP, De Boeck K. A new era in the treatment of cystic fibrosis: correction of the underlying CFTR defect. *Lancet Respir Med.* 2013 Apr;1(2):158–63.
- Mateus HE, Pérez AM, Mesa ML, Escobar G, Gálvez JM, Montañó JL, et al. A first description of the Colombian national registry for rare diseases. *BMC Res Notes.* 2017;10(1):9–11.
- Mateus H, Fonseca D, Amado P. Tamizaje Neonatal para Fibrosis Quística en una muestra de la ciudad de Bogotá Bogotá, Colombia. 2012.
- Alonso MJ, Heine-Suñer D, Calvo M, Rosell J, Giménez J, Ramos MD, et al. Spectrum of Mutations in the CFTR Gene in Cystic Fibrosis Patients of Spanish Ancestry. *Ann Hum Genet.* 2007 Mar;71(2):194–201.
- Mahadeva R, Webb K, Westerbeek RC, Carroll NR, Dodd ME, Bilton D, et al. Clinical outcome in relation to care in centres specialising in cystic fibrosis: cross sectional study Commentary: Management in paediatric and adult cystic fibrosis centres improves clinical outcome. *BMJ.* 1998 Jun;316(7147):1771–5.
- Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J.* 2005 Aug;26(2):319–38.
- Vásquez C, Aristizábal R, Daza W. Fibrosis quística en Colombia. Registro Colombiano de Fibrosis Quística. Primer informe. *Rev Neumol Pediatr.* 2010;5(1):44–50.
- Vásquez C, Aristizábal C. Asociación Colombiana de Neumología Pediátrica Registro Colombiano de Fibrosis Quística 2009. Available from: [http://portal.neumopediatricolombia.com/wp-content/uploads/2017/03/FINAL\\_Analisis\\_Registro\\_Fibrosis\\_Quistica\\_2009\\_oct\\_2012.pdf](http://portal.neumopediatricolombia.com/wp-content/uploads/2017/03/FINAL_Analisis_Registro_Fibrosis_Quistica_2009_oct_2012.pdf)
- Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet.* 2016 Nov;388(10059):2519–31.
- Elborn JS, Bell SC, Madge SL, Burgel P-R, Castellani C, Conway S, et al. Report of the European Respiratory Society/European Cystic Fibrosis Society task force on the care of adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2016 Feb;47(2):420–8.
- Flume PA, Mogayzel PJ, Robinson KA, Rosenblatt RL, Quittell L, Marshall BC, et al. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines. *Am J Respir Crit Care Med.* 2010 Aug;182(3):298–306.
- Villar J, Lobelo N, Vásquez C, Jurado J, Ovalle A. Hemoptisis recurrente como complicación de la fibrosis quística. Implicaciones para el tratamiento. *Rev Colomb Neumol.* 2014 Mar;26(1).
- Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Patient Registry - Annual Data Report 2012. 2012. p. 1–28.
- Matel JL, Milla CE. Nutrition in Cystic Fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med.* 2009;30(5):579–86.
- Borowitz D, Durie PR, Clarke LL, Werlin SL, Taylor CJ, Semler J, et al. Special Report Gastrointestinal Outcomes and Confounders in Cystic Fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005;41(3):273–85.
- Cystic Fibrosis Foundation. Patient Registry Annual Data Report [Internet]. *Lung.* 2020. Available from: <https://www.cff.org/Research/Researcher-Resources/Patient-Registry/2019-Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf>
- ECFS Patient Registry Annual Data Report 2013 [Internet]. 2013. Available from: [https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/ecfs-patient-registry/ECFSR\\_Report2013\\_02.2016.pdf](https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/ecfs-patient-registry/ECFSR_Report2013_02.2016.pdf)
- Caballero J de D, del Campo R, Tato M, Gómez G de la Pedrosa E, Cobo M, López-Causapé C, et al. Microbiological diagnostic procedures for respiratory cystic fibrosis samples in Spain: towards standard of care practices. *BMC Microbiol.* 2014 Dec;14(1):335.
- Restrepo CM, Pineda L, Rojas-Martínez A, Gutiérrez CA, Morales A, Gómez Y, et al. CFTR mutations in three Latin American countries. *Am J Med Genet.* 2000 Apr;91(4):277–9.
- Ministerio de Salud y Protección Social. Guía de Práctica Clínica para la prevención, diagnóstico, tratamiento

- y rehabilitación de Fibrosis Quística [Internet]. 2014. Available from: [http://gpc.minsalud.gov.co/gpc\\_sites/Repositorio/Conv\\_563/GPC\\_fibrosis/GPC\\_fibrosis\\_profesionales.aspx](http://gpc.minsalud.gov.co/gpc_sites/Repositorio/Conv_563/GPC_fibrosis/GPC_fibrosis_profesionales.aspx)
26. Dijk FN, Fitzgerald DA. The impact of newborn screening and earlier intervention on the clinical course of cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2012 Dec;13(4):220–5.
  27. Wolfenden LL, Schechter MS. Genetic and non-genetic determinants of outcomes in cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2009 Mar;10(1):32–6.
  28. Adler NE, Boyce WT, Chesney MA, Folkman S, Syme SL. Socioeconomic Inequalities in Health. *JAMA.* 1993 Jun;269(24):3140.
  29. O'Connor GT, Quinton HB, Kneeland T, Kahn R, Lever T, Maddock J, et al. Median Household Income and Mortality Rate in Cystic Fibrosis. *Pediatrics.* 2003 Apr;111(4):e333–9.
  30. Schechter MS, Shelton BJ, Margolis PA, Fitzsimmons SC. The Association of Socioeconomic Status with Outcomes in Cystic Fibrosis Patients in the United States. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001 May;163(6):1331–7.