



UNIVERSIDAD RICARDO PALMA

FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

ESCUELA PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA

**MALNUTRICIÓN ASOCIADA A LA FUNCIÓN PULMONAR EN
PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA, HOSPITAL
NACIONAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS, LIMA 2010 - 2023**

TESIS

Para optar el título profesional de Médica Cirujana

AUTORA

Sifuentes Amez, Laura Marcelina (ORCID: 0000-0003-2404-0878)

ASESORA

Luna Muñoz, Consuelo del Rocío (ORCID: 0000-0001-9205-2745)

Lima, Perú

2024

Metadatos Complementarios

Datos de autor

AUTORA: Sifuentes Amez, Laura Marcelina.

Tipo de documento de identidad del autor: DNI

Número de documento de identidad del autor: 72655338

Datos de asesor

ASESORA: Luna Muñoz, Consuelo del Rocío

Tipo de documento de identidad del asesor: DNI

Número de documento de identidad del asesor:29480561

Datos del jurado

PRESIDENTE: Abarca Barriga, Hugo Hernán.

DNI: 23982195

ORCID: 0000-0002-0276-2557

MIEMBRO: Llanos Tejada, Félix Konrad.

DNI: 10303788

ORCID: 0000-0003-1834-1287

MIEMBRO: Espinoza Rojas, Rubén.

DNI:10882248

ORCID: 0000-0002-1459-3711

Datos de la Investigación

Campo del conocimiento OCDE: 3.00.00

Código del Programa: 912016

DECLARACIÓN JURADA DE ORIGINALIDAD

Yo, Laura Marcelina Sifuentes Amez, con código de estudiante N° 201420822, con DNI N° 72655338, con domicilio en Av. Alfredo Mendiola 5155, distrito Los olivos, provincia y departamento de Lima, en mi condición de bachiller en Medicina Humana, de la Facultad de Medicina Humana, declaro bajo juramento que:

La presente tesis titulada; “MALNUTRICIÓN ASOCIADA A LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA, HOSPITAL NACIONAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS, LIMA 2010 - 2023”, es de mi única autoría, bajo el asesoramiento del docente Consuelo Del Rocío Luna Muñoz , y no existe plagio y/o copia de ninguna naturaleza, en especial de otro documento de investigación presentado por cualquier persona natural o jurídica ante cualquier institución académica o de investigación, universidad, etc; la cual ha sido sometida al antiplagio Turnitin y tiene el 10% de similitud final.

Dejo constancia que las citas de otros autores han sido debidamente identificadas en la tesis, el contenido de estas corresponde a las opiniones de ellos, y por las cuales no asumo responsabilidad, ya sean de fuentes encontradas en medios escritos, digitales o de internet.

Asimismo, ratifico plenamente que el contenido íntegro de la tesis es de mi conocimiento y autoría. Por tal motivo, asumo toda la responsabilidad de cualquier error u omisión en la tesis y soy consciente de las connotaciones éticas y legales involucradas.

En caso de falsa declaración, me someto a lo dispuesto en las normas de la Universidad Ricardo Palma y a los dispositivos legales nacionales vigentes.

Surco, 19 de marzo de 2024



Laura Marcelina, Sifuentes Amez
DNI N° 72655338

INFORME DE SIMILITUD DEL PROGRAMA ANTIPLAGIO TURNITIN

Malnutrición asociada a la función pulmonar en pacientes pediátricos con fibrosis quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010 - 2023

INFORME DE ORIGINALIDAD



FUENTES PRIMARIAS

1	hdl.handle.net Fuente de Internet	3%
2	scielo.sld.cu Fuente de Internet	3%
3	Submitted to Universidad de San Martín de Porres Trabajo del estudiante	1%
4	www.researchgate.net Fuente de Internet	1%
5	revalnutricion.sld.cu Fuente de Internet	1%
6	revistacienciaysalud.ac.cr Fuente de Internet	1%
7	roderic.uv.es Fuente de Internet	1%
8	revistas.intec.edu.do Fuente de Internet	1%

Excluir citas Activo Excluir coincidencias < 1%

Excluir bibliografía Activo

DEDICATORIA

A mi padre, por enseñarme sobre la valentía. A mi madre por transmitir en mí la bondad. A mis queridos hermanos, por ser la fuente de apoyo incondicional.

A Elías Sifuentes por creer siempre en mí.

A los niños con FQ que afrontan con fortaleza esta extraña enfermedad.

A los doctores del Hospital Mama Ashu de Chacas por inspirarme a estudiar medicina.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr Jhony De la Cruz Vargas, director de la tesis, por el gran aporte y apoyo intelectual en todo momento para realizar este trabajo de investigación.

A mi asesora, la Dra. Consuelo Luna Muñoz, por guiarme, brindarme su apoyo y paciencia en la realización del presente trabajo.

A los doctores docentes del INICIB que tuvieron la paciencia de enseñarme a desarrollar esta tesis.

A los profesionales de la salud del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins que contribuyeron en la ejecución de este trabajo.

RESUMEN

Introducción: La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética recesiva autosómica que causa daño multisistémico, especialmente en el sistema respiratorio. Aunque su impacto crónico y potencial letal son significativos, la falta de investigación y publicaciones científicas en Perú ha generado una carencia de conocimiento.

Objetivo: Evaluar la asociación entre la malnutrición y la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.

Metodología: Estudio observacional, transversal y analítico correlacional. Se recopiló datos a partir de revisión de historias clínicas. La variable dependiente fue la función pulmonar, medido por espirometría; las variables independientes fueron estado nutricional (eutrofia y malnutrición), sexo, edad, procedencia, apego al tratamiento y colonización por *Pseudomona*. Se realizó análisis estadístico con Stata 16 y se consideró significativo el valor $p < 0,05$.

Resultados: De los 27 pacientes estudiados, un 59,3% fueron del sexo masculino; la mediana de edad de diagnóstico fue de 15 meses. La malnutrición representa el 33,3%, la media del IMC es 16,6 con una DS $\pm 2,5$. La función pulmonar anormal fue del 33,3%, la media del VEF1(%) 84 con una DS $\pm 23,3$. La colonización por *Pseudomona* fue el 70,4%. El alto apego al tratamiento representa un 63% y el bajo apego 37%. Hubo asociación ($p < 0,05$) entre la edad y malnutrición con la función pulmonar con un RPa (IC95%) de 1,30 (1,05-1,61); 5,43 (1,07-27,48) respectivamente. Al igual que entre el bajo apego al tratamiento y la colonización por *Pseudomona* con la variable numérica (VEF1) de la función pulmonar $\beta_a -25,14$ IC95% (-39,59- -10,69); $\beta_a -16,21$ IC95% (-31,47- -0,95) respectivamente.

Discusión: Se ha encontrado una asociación significativa entre función pulmonar anormal con malnutrición y la edad. Al igual que la colonización por *Pseudomona* y el bajo apego al tratamiento con la función pulmonar representada por el VEF1(%).

Conclusión: Existe asociación entre la malnutrición y la función pulmonar anormal en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.

Palabras claves: Fibrosis quística, Malnutrición, Función pulmonar, Espirometría, Pediatría.

ABSTRACT

Introduction: Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive genetic disease that causes multisystem damage, especially in the respiratory system. Despite its significant chronic and potentially lethal impact, the lack of research and scientific publications in Peru has resulted in a knowledge gap.

Objective: To determine the association between malnutrition and lung function in pediatric patients with Cystic Fibrosis at the National Hospital Edgardo Rebagliati Martins, Lima, from 2010 to 2023.

Methodology: Observational, cross-sectional, and correlational study. Data were collected through a review of medical records. The dependent variable was lung function, measured by spirometry. Independent variables included nutritional status (eutrophy and malnutrition), gender, age, origin, adherence to treatment, and colonization by *Pseudomonas*. Statistical analysis was performed with Stata 16, considering a value of $p < 0.05$ as significant.

Results: Of the 27 patients studied, 59.3% were male, with a median diagnosis age of 15 months. Malnutrition represented 33.3%, with a mean BMI of 16.6 (± 2.5). Abnormal lung function was observed in 33.3%, with a mean FEV1(%) of 84 (± 23.3). *Pseudomonas* colonization occurred in 70.4%. High adherence to treatment was reported in 63%, while low adherence was 37%. There was an association ($p > 0.05$) between age and malnutrition with lung function, with an adjusted odds ratio (95% CI) of 1.30 (1.05-1.61) and 5.43 (1.07-27.48), respectively. Similarly, there was an association between low adherence to treatment and colonization by *Pseudomonas* with the numerical variable (FEV1) of lung function, $\beta_a -25.14$ CI95% (-39.59- -10.69); $\beta_a -16.21$ CI95% (-31.47- -0.95), respectively.

Discussion: A significant association was found between abnormal lung function and malnutrition and age. Similarly, *Pseudomonas* colonization and low adherence to treatment were associated with lung function represented by FEV1(%).

Conclusion: There is an association between malnutrition and abnormal lung function in pediatric patients with Cystic Fibrosis at the National Hospital Edgardo Rebagliati Martins, Lima, from 2010 to 2023.

Keywords: Cystic Fibrosis, Malnutrition, Lung Function, Spirometry, Pediatrics.

INDICE

I.	INTRODUCCIÓN	1
II.	CAPÍTULO I: PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN.....	2
2.1	Descripción de la realidad problemática: Planteamiento del problema	2
2.2	Formulación del problema	3
2.3	Línea de investigación.....	3
2.4	Justificación de la investigación	3
2.5	Objetivos	4
2.6	Delimitación del problema.....	5
III.	CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO	6
3.1	Antecedentes de la investigación.	6
3.2	Bases teóricas.....	11
3.3	Definiciones conceptuales	18
IV.	CAPÍTULO III: HIPÓTESIS Y VARIABLES	20
4.1	Hipótesis general y específicas.....	20
4.2	Variables principales de la investigación	20
V.	CAPÍTULO IV: METODOLOGÍA	21
5.1	Tipo y diseño de investigación	21
5.2	Población y muestra.....	21
5.3	Operacionalización de variables	23
5.4	Procedimientos de recolección de datos	24
5.5	Técnicas de recolección de datos. Instrumentos	25
5.6	Técnicas para el procesamiento de la información	25
5.7	Aspectos éticos.....	26
VI.	CAPÍTULO V: RESULTADOS Y DISCUSIÓN	27
6.1	Resultados	27
6.2	Discusión de resultados	31

VII.	CAPÍTULO VI: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIÓN	34
7.1	Conclusiones.....	34
7.2	Recomendaciones	34
VIII.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	35
IX.	ANEXOS	40
9.1	Anexo 1: Acta de aprobación del proyecto de tesis.	40
9.2	Anexo 2: Carta de compromiso del asesor de tesis	41
9.3	Anexo 3: Carta de aprobación del proyecto de tesis, firmado por la secretaría académica.....	42
9.4	Anexo 4: Carta de aceptación de ejecución de la tesis por la sede hospitalaria con aprobación por el comité de ética en investigación.	43
9.5	Anexo 5: Acta de aprobación del borrador de tesis	45
9.6	Anexo 6: Certificado de asistencia al curso taller	46
9.7	Anexo 1: Matriz de consistencia.....	47
9.8	Anexo 8: operacionalización de variables	49
9.9	Anexo 9: Ficha de recolección de datos.....	51
9.10	Anexo 10: Bases de datos (excel, spss), o el link a su base de datos subida en el INICIB-URP.....	52

LISTA DE TABLAS

- **Tabla 1.** Características epidemiológicas de los pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-2023.
- **Tabla 2.** Características generales de la espirometría en pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-2023.
- **Tabla 3.** Análisis bivariado de la malnutrición asociada a la función pulmonar, en pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-2023.
- **Tabla 4.** Análisis multivariado de la malnutrición asociada a la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-2023.
- **Tabla 5.** Análisis multivariado del VEF1(%) y el IMC (Kg/m²) en pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-2023.

LISTA DE GRAFICOS

- **Figura 1:** Flujograma de inclusión y exclusión de pacientes con Fibrosis quística.
- **Figura 2:** Calculo de la potencia estadística.
- **Figura 3:** Análisis de correlación lineal del VEF1(%) y el IMC (Kg/m²) en pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-20

I. INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) se posiciona como una enfermedad genética recesiva autosómica que desencadena daño multisistémico, especialmente en el sistema respiratorio ⁽¹⁾. Su impacto crónico y su potencial letal la colocan dentro de las enfermedades crónicas en niños y adultos jóvenes ⁽²⁾. Sin embargo, a pesar de su relevancia, la falta de investigación y publicaciones científicas en el contexto peruano ha generado una carencia de conocimiento significativa.

Durante mucho tiempo, la investigación sobre esta enfermedad ha estado enfocada en comprender sus características a través principalmente de trabajos descriptivos. Sin embargo, a nivel mundial, especialmente en países europeos con una mayor incidencia, existe una creciente literatura de estudios analíticos que abordan aspectos como la función pulmonar, la nutrición, así como los aspectos moleculares y genéticos.

La brecha de conocimiento existente en Perú acerca de la FQ motiva la presente investigación, que busca evaluar la asociación entre la malnutrición y la función pulmonar en pacientes pediátricos con FQ.

La evaluación de la función pulmonar en pacientes con FQ desempeña un papel crucial en la comprensión y manejo de esta enfermedad multisistémica ⁽³⁾. Dada la afectación primaria del sistema respiratorio, el seguimiento sistemático de la función pulmonar mediante técnicas como la espirometría se convierte en un indicador fundamental de la progresión de la enfermedad ^(3,4). La investigación centrada en el estudio de la función pulmonar también ofrece perspectivas valiosas para el diseño de estrategias terapéuticas que busquen preservar la función pulmonar y mejorar la calidad de vida de los afectados por esta condición genética ⁽³⁻⁵⁾.

Este trabajo se alinea con las prioridades de investigación en salud del país y contribuye a la comprensión de las características epidemiológicas y clínicas de la FQ en la población pediátrica peruana.

II. CAPÍTULO I: PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN

2.1 Descripción de la realidad problemática: Planteamiento del problema

Dentro de las condiciones genéticas se incluye la fibrosis quística (FQ), que es de carácter autosómico y recesivo, causada por variantes en un gen localizado en el cromosoma 7, que es responsable de la producción de una proteína llamada Regulador de Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística (*CFTR*), la cual se encuentra en varios tejidos epiteliales produciendo acumulación excesiva de moco, provocando daño en múltiples sistemas del cuerpo, particularmente en el sistema respiratorio, gastrointestinal y genitourinario. ^(1,6). Se encuentra dentro de las enfermedades pulmonares crónicas más comunes en niños y adultos jóvenes, por lo que se le considera un trastorno potencialmente mortal ⁽²⁾.

La incidencia de la FQ a nivel mundial es variable ya que depende de la consanguineidad y de las variaciones fenotípicas determinadas por el tipo de mutación, del ambiente, y del grupo étnico ⁽⁷⁾. A nivel mundial, se estima que 1/25 individuos es portador sano, con una edad media para el diagnóstico de 2 meses. Calculando la incidencia de 1:4.000 nacidos vivos en Estados Unidos y 1:2.500 en Reino Unido ⁽⁸⁾. En Latinoamérica, se han reportado incidencias de 1:4.000 en Chile, 1:4.500 en Argentina, 1:3.862 en Cuba, 1: 8.500 en México y 1:5.000 en Colombia ^(2,9). En el Perú, se estima que nacen 1:9.000 a 1:15.000 niños vivos ⁽⁸⁾. No obstante, en el Perú y en general en Latinoamérica existe un subdiagnóstico de FQ debido a la falta de sospecha clínica y/o carencia de elementos adecuados para el diagnóstico ^(2,8).

Por lo mencionado se ha incorporado dentro del tamizaje neonatal la prueba Tripsina inmunorreactiva (TIR), que posibilita el diagnóstico temprano; consiste en extraer sangre del recién nacido y colocarla en el papel filtro, de obtener un resultado positivo, se realiza el test del sudor considerado “gold standart” para el diagnóstico de FQ si la concentración de cloro en el sudor es ≥ 60 mmol/L ^(8,10).

Dentro de esta patología diversos factores favorecen la malnutrición, sobre todo la desnutrición que se comporta como un factor de riesgo predictor de morbimortalidad ya que existe una estrecha relación entre la evolución de la función pulmonar y el

estado nutricional ⁽³⁾. Como la función pulmonar en estos niños está disminuida, se les realiza la prueba objetiva de la función pulmonar por espirometría, para vigilar el deterioro de la función pulmonar y la respuesta al tratamiento ⁽⁸⁾. Esta monitorización se basa en medir parámetros espirométricos como la Capacidad vital forzada (CVF), la respuesta del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) y su coeficiente (VEF1/CVF) como clave predictora de la esperanza de vida de los niños con FQ ⁽⁸⁾.

Cabe resaltar como problemática que existe una brecha de conocimiento con relación a esta enfermedad, sobre todo en el Perú. Debido a la falta de investigación y publicación de artículos científicos donde podamos encontrar información sustancial que contribuya a mejorar el conocimiento y abordaje de la Fibrosis Quística en nuestro país.

2.2 Formulación del problema

¿Cuál es la asociación entre la malnutrición y la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística atendidos en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, 2010-2023?

2.3 Línea de investigación

Este trabajo de investigación corresponde a los lineamientos de “Investigación Clínica y Unidades de Investigación del Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas de la Universidad Ricardo Palma” (INICIB) y a la línea de “Infecciones respiratorias y Neumonía” del documento de Líneas de Investigación 2021-2025 de la Universidad Ricardo Palma.

Así como también abarca al Problema Sanitario de Malnutrición dentro de las Prioridades Nacionales de Investigación en Salud (INS) 2019-2023, del Perú.

2.4 Justificación de la investigación

La Fibrosis Quística es considerada una de las enfermedades raras y huérfanas, debido a la baja incidencia en nuestro país. Sin embargo, se considera que hay un subregistro de esta enfermedad, ya sea por un diagnóstico inadecuado o por falta de implementación de tamizajes a nivel nacional. Sumado a ello, en el Perú existe una

brecha de conocimiento ya que no se cuenta con suficientes investigaciones actualizadas que muestren las características de esta patología en nuestros pacientes pediátricos, junto al deterioro de la función pulmonar y al estado nutricional.

El propósito del estudio de la FQ es el diagnóstico precoz de la enfermedad, el conocimiento de su clínica y el tratamiento encaminado a la prevención de las complicaciones respiratorias, gastrointestinales, endocrinológicas y nutricionales. Por lo expuesto, la finalidad de este trabajo es identificar la asociación entre la malnutrición y la función pulmonar en pacientes pediátricos con FQ atendidos durante los últimos 10 años en el “Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins”, el cual es una institución de referencia nacional para esta patología dado que alberga el mayor número de casos de FQ del país. El desarrollo somático y la función pulmonar son los factores pronósticos más importantes para el curso y la expectativa de vida de los pacientes que padecen FQ, por consiguiente, la importancia del estudio radica en obtener información que nos oriente el estado de la enfermedad en nuestra población pediátrica. Asimismo, la evidencia sobre la cronicidad de la enfermedad permitirá tomar decisiones más acertadas en su terapéutica, para evitar exacerbaciones que conllevan a numerosas hospitalizaciones que generan mayor costo por enfermedades genéticas y crónicas.

2.5 Objetivos

General.

- Evaluar la asociación entre la malnutrición y la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.

Específicos.

- Evaluar la asociación entre la *Pseudomona* Aeruginosa y la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.

- Evaluar la asociación entre el apego al tratamiento y la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.
- Evaluar las características epidemiológicas asociadas a la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.

2.6 Delimitación del problema

El presente trabajo de investigación se desarrolló a partir de la revisión de historias clínicas de pacientes menores de 14 años con diagnóstico de FQ atendidos en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins entre el periodo 2010-2023.

III. CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO

3.1 Antecedentes de la investigación.

Barja et al. ⁽³⁾, llevaron a cabo un estudio en Chile que involucró a 33 pacientes con Fibrosis Quística. La edad promedio de diagnóstico fue de $23,8 \pm 45,6$ meses (mediana: 7,0 meses, rango 1 a 216). Entre ellos, 24 pacientes fueron considerados eutróficos según su Índice de Masa Corporal (IMC), 3 tenían sobrepeso y 6 estaban desnutridos. Según el Percentil de Talla para la Edad (IPT), 23 estaban eutróficos, 8 tenían sobrepeso y 2 desnutrición. Según la relación Peso/Edad (P/E), 14 estaban por debajo de -1 Desviación Estándar (-1DE) y 4 estaban por debajo de -2DE. Considerando la distribución según IMC, el 45% de los niños se ubicaba por debajo del percentil 50 (p50). Se evaluó la función pulmonar en 25 pacientes mayores de 6 años (16 hombres y 9 mujeres), y se encontró que el Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo (VEF1) fue del $80,4 \pm 28,6\%$ (mediana 77%, rango 31 a 135). El 48,0% tenía una función pulmonar dentro del rango normal, el 28,0% mostraba un compromiso leve, el 12,0% moderado y el 12,0% severo. Se observó una correlación directa entre la función pulmonar y el estado nutricional evaluado mediante zIMC ($r=+0,459$; $p = 0,02$), pero no con IPT ($r = +0,151$; $p=0,47$).

Ortiz et al. ⁽¹¹⁾, en Paraguay llevaron a cabo un estudio descriptivo con un componente analítico, en el cual se examinaron 84 historias clínicas de pacientes con Fibrosis Quística. La edad promedio fue de $7,5 \pm 4,7$ años, y el 56% de los pacientes provenían del interior del país. La mediana de edad al momento del diagnóstico fue de 4,9 meses. Los valores medios estandarizados de z Peso/Edad, z Talla/Edad y z Índice de Masa Corporal/Edad fueron -0,6, -1 y -0,2 respectivamente. Entre los pacientes menores de dos años ($n=9$), el 11% mostró desnutrición aguda moderada. En los pacientes de dos años o más ($n=75$), el 60% tenía un estado nutricional adecuado, el 11% presentaba sobrepeso y el 3% obesidad. Se observó talla baja en el 17,3% del total de pacientes, y el 42% alcanzó la meta nutricional establecida para la Fibrosis Quística. Además, el 41% presentaba colonización crónica por *Pseudomonas aeruginosa*. En cuanto a la función pulmonar media, el Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo (VEF1) fue del 77,8%, y el 58,1% mostraba algún grado de afectación pulmonar. Los pacientes con desnutrición o en riesgo mostraron

un mayor grado de afectación pulmonar ($p=0,026$). Aquellos pacientes con infección por *Pseudomonas aeruginosa* tenían un índice de masa corporal (IMC) menor en comparación con los pacientes sanos ($p=0,032$), y aquellos con un IMC más bajo presentaron una función pulmonar inferior ($p= 0,001$).

Moutinho de Miranda et al. ⁽¹²⁾, realizaron un estudio analítico en Brasil, donde se examinó el estado nutricional y la función pulmonar de 48 niños y adolescentes con fibrosis quística, con edades comprendidas entre los 6 y los 18 años. Esto se llevó a cabo mediante la evaluación del Índice de Masa Corporal (IMC), la circunferencia del músculo del brazo medio (MAMC) y el grosor del pliegue cutáneo del tríceps (TST), así como a través de pruebas de espirometría utilizando el Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo (VEF1). Se observó que la mayoría de los pacientes presentaban una enfermedad pulmonar leve, con un FEV1 medio del 82,5% del valor previsto. Se encontró una correlación significativa entre la función pulmonar y el IMC, MAMC y TST ($p = 0,001$, $p = 0,001$ y $p = 0,03$ respectivamente). Todos los individuos con enfermedad pulmonar moderada o grave fueron considerados desnutridos según los indicadores de IMC y composición corporal. En conclusión, se determinó que todas las medidas del estado nutricional estaban directamente relacionadas con la función pulmonar en niños y adolescentes con fibrosis quística.

Baca ⁽¹³⁾, en su tesis "La relación entre la proporción de masa grasa corporal y la función pulmonar en pacientes con FQ" realizada en España, establece una conexión entre los datos obtenidos al medir el Índice de Masa Corporal (IMC) y evaluar la función pulmonar. En el grupo de control, se observa que el IMC no tiene un impacto significativo en los cambios del Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo (FEV1). Sin embargo, en el grupo de pacientes con Fibrosis Quística (FQ), se nota una tendencia hacia una mejora en el FEV1 a medida que el IMC aumenta. Esto indica que para los pacientes con un estado nutricional deficiente ($IMC < 18,5 \text{ kg/m}^2$), es esencial una intervención nutricional personalizada para mejorar la función pulmonar. Por otro lado, en pacientes con FQ y un IMC de 30 kg/m^2 , se observa una breve estabilización seguida de una disminución en los valores del FEV1, lo que sugiere que este podría ser un punto crítico a partir del cual se debería considerar la reducción de peso a través de medidas nutricionales personalizadas.

Jiménez et al. ⁽¹⁴⁾, en su estudio analítico y transversal llevado a cabo en Cuba, incluyeron 12 pacientes con fibrosis quística. Se examinaron las características sociodemográficas, clínicas y genéticas de estos niños, junto con los resultados de la evaluación nutricional y los valores del Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo (FEV1). Se determinó que ambos sexos estaban representados de manera equitativa en la serie de estudio, con una edad promedio de 11.2 ± 3.1 años. La frecuencia de desnutrición en la serie de estudio fue del 33.3%. Los valores iniciales de FEV1 fueron de $52.8 \pm 13.2\%$. No se encontró una asociación entre el cambio en el FEV1 y el estado nutricional del niño con fibrosis quística al inicio del estudio: No Desnutridos: $0.0 \pm 3.3\%$ vs. Desnutridos: $-0.7 \pm 1.9\%$ ($p > 0.05$; prueba de comparación de medias independientes). No se observó una mejora en el FEV1 después de 12 meses de intervención, a pesar de que la ingesta dietética fue mayor al 90% de las recomendaciones prescritas. Los pacientes con fibrosis quística que experimentaron un mayor número de exacerbaciones durante el período de observación del estudio mostraron una mayor afectación en el FEV1 al final del estudio.

Umlawska et al. ⁽¹⁵⁾, realizaron una investigación en Polonia, en la que extrajeron datos antropométricos y espirométricos de las historias clínicas de 89 niños diagnosticados con Fibrosis Quística. Los parámetros antropométricos se expresaron en términos de desviaciones estándar de la referencia específica de edad y sexo. De lo cual obtuvieron que 10(11,2%) niños tenían graves alteraciones del crecimiento. El estado nutricional también se vio afectado negativamente, por lo que más 50% de los niños estaban desnutridos. Los niños padecían un déficit de musculatura y adiposidad. En relación con el %FEV1 fue más alto en los niños que estaban bien alimentados y más bajo en los pacientes con desnutrición grave, asociando el efecto del estado nutricional sobre la función pulmonar.

González ⁽¹⁶⁾, en su tesis “Estado nutricional y vitamínico y su relación con la función pulmonar en pacientes con fibrosis quística” en España, estudió durante los años 2007-2010 un total de 121 pacientes con fibrosis quística entre 5 y 30 años, provenientes de diversos hospitales universitarios nacionales. De los cuales 100 (84%) pacientes tenían un estado nutricional normal, 13 (11%) estaban desnutridos y 6 (5%) presentaban sobrepeso. Los pacientes desnutridos tenían peor función pulmonar comparada con los eutróficos. Por lo

que concluyó con la existencia de correlación estadísticamente significativa entre el IMC y el volumen espiratorio en el primer segundo de la espiración (VEF1), el mesoflujo (FEV 25-75) y la capacidad vital forzada (CV).

Fuentes et al ⁽¹⁷⁾, realizaron un estudio en Cuba donde se examinaron 15 pacientes fallecidos con diagnóstico de Fibrosis Quística, con una edad promedio de 9,4 años, lo que representó el 18% de los pacientes atendidos durante el período estudiado, predominando los varones (10-66,67%). El 60% comenzó con síntomas de enfermedad respiratoria típica e insuficiencia pancreática, y el 80% presentaba desnutrición asociada. Todos los fallecidos mostraron desnutrición. La mayoría de los fallecidos se colonizaron tempranamente con *Pseudomona*, dentro de un año después del diagnóstico (67%). La bronconeumonía asociada a la insuficiencia respiratoria aguda fue la principal causa de muerte (66%), y la sepsis pulmonar severa fue el hallazgo necrópsico más común (60%).

Castro ⁽¹⁸⁾, en su investigación titulada "Factores de riesgo del deterioro nutricional de los niños con fibrosis quística y su morbimortalidad, Hospital Francisco de Icaza Bustamante, 2014-2015", se analizó a 45 pacientes diagnosticados con fibrosis quística. Se observó que un 64,4% de los pacientes presentaban desnutrición, y se asociaron varios factores de riesgo con este deterioro, como el sexo femenino (56.5%), la pertenencia al grupo etario de 1 a 4 años (42.2%), un nivel de instrucción familiar primario (53.3%), la edad de diagnóstico entre 1-4 años (48.9%), la presencia de afecciones respiratorias (97.8%), la presencia de afecciones gastrointestinales (84.4%), y la presencia de infecciones bacterianas oportunistas, principalmente por *Pseudomona aeruginosa*/*Haemophilus influenzae* (17.8%). Se evidenció que el deterioro nutricional y la morbilidad presentan una asociación estadísticamente significativa ($P < 0,05$) con la edad, el grupo etario y la edad de diagnóstico.

Bodnar et al. ⁽¹⁹⁾, en su estudio analítico en Hungría estudiaron a 59 pacientes en 5 centros de fibrosis quística través del *Cuestionario de Fibrosis Quística-Revisado* (CFQ-R), donde encontraron puntajes del Score shwachman-kulczycki y valores de espirometría significativamente más bajos en pacientes con bajo IMC ($p < 0,001$), en pacientes hospitalizados ($p < 0,01$) y en pacientes infectados con *Pseudomona* ($p < 0,01$), comparado con peso adecuado, no infectados y no hospitalizados.

Cristofoli et al. ⁽²⁰⁾, realizaron un estudio transversal en Brasil, en la cual sometieron a 73 pacientes a evaluaciones clínicas, nutricionales, pruebas de función pulmonar, función pancreática y completaron un cuestionario sobre el cumplimiento de la dieta. En función al estado nutricional, clasificaron tres grupos: nutrición adecuada 32 (43,8%) pacientes, riesgo nutricional 23 (31,5%) y desnutrición 18 (24,7%). De lo que obtuvieron que el IMC medio fue de $21,0 \pm 3,0$ kg/m² y el FEV1 medio fue del $59,7 \pm 30,6$ % del valor teórico. El análisis de regresión logística identificó tres factores independientes asociados con el riesgo de desnutrición: puntaje de Shwachman-Kulczycki, porcentaje de VEF1 teórico; y edad. Por lo que concluyen que la desnutrición se asocia con la edad, la gravedad clínica y el deterioro de la función pulmonar.

Cordero et al. ⁽²¹⁾, realizaron un estudio prospectivo, descriptivo y de corte transversal en República Dominicana donde evaluaron la adherencia al tratamiento en pacientes menores de 18 años con fibrosis quística en un Hospital Infantil. Se aplicaron cuestionarios a 32 guardianes de pacientes del servicio de neumología pediátrica. Los resultados revelaron una baja adherencia al tratamiento, alcanzando el 41%, siendo el alto costo monetario la principal razón de no adherencia (61%). Se observó que el nivel socioeconómico D+ fue el más común y estaba asociado con una baja adherencia. La vía oral fue la preferida para la administración del tratamiento (78%), y la mayoría de los pacientes mostraron un conocimiento limitado sobre el mismo (32%). Los pacientes presentaron baja adherencia, influenciada principalmente por el costo de los medicamentos, y se identificaron preferencias y características socioeconómicas específicas en esta población.

Chen et al. ⁽²²⁾, analizaron retrospectivamente 46 pacientes pediátricos con FQ en China. Cuatro murieron y cinco se perdieron durante el seguimiento. Treinta y siete pacientes fueron monitoreados durante 0,03 a 9,21 años; los pacientes presentaron menos ataques de infecciones del tracto respiratorio después del diagnóstico ($4,49 \pm 2,13$ episodios/año antes del diagnóstico frente a $1,97 \pm 1,87$ veces/año después de 1 año de tratamiento, $p < 0,05$). El IMC medio de los pacientes fue de $16,87 \pm 3,53$. Veinticuatro pacientes (64,8%) mantuvieron buena adherencia a las terapias. En 17 niños, no se encontraron diferencias significativas en la función pulmonar durante el seguimiento en comparación con la función pulmonar en el momento del diagnóstico.

Mésinèle et al. ⁽⁵⁾, abordaron la epidemiología y el impacto en la función pulmonar de las infecciones por *Pseudomonas aeruginosa* (Pa) en personas jóvenes con fibrosis quística en Francia. Se incluyeron 1,231 menores de 18 años en, y se emplearon métodos de regresión de Cox y Kaplan-Meier para analizar factores de riesgo y estimar la edad de adquisición inicial y colonización crónica por Pa. Se identificaron factores de riesgo como la diabetes relacionada con la fibrosis quística y la enfermedad hepática, y se confirmó la asociación de variantes genéticas específicas con la infección por Pa. Los resultados destacaron que la infección por Pa ejerce un impacto significativo y perjudicial en la función pulmonar, subrayando su papel como determinante clave de la gravedad de la enfermedad pulmonar en estos pacientes.

3.2 Bases teóricas

La FQ es una enfermedad hereditaria de tipo recesivo autosómico, provocada por variantes en el gen *CFTR* (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*) el cual se encuentra ubicado en el brazo largo del cromosoma 7, condicionando un compromiso multisistémico, con manifestaciones clínicas que afectan a varios órganos y sistemas del cuerpo ⁽¹⁰⁾.

Esta patología fue descrita como una entidad clínica nueva desde el año 1936, subsiguiente hacia 1946, se presumió de su principio genético y hasta 1989, donde se publicó la identificación del gen implicado, denominándolo Regulador de Conductancia Transmembrana de la FQ (*CFTR*) ⁽¹⁾.

Epidemiología

Con una incidencia variada, se estima que a nivel mundial 1 de cada 2 500 a 3 500 nacidos vivos padezcan FQ ⁽²³⁾. Estados Unidos presenta una incidencia 1:4 000, Reino Unido 1:2 500, Rusia 1:10 080, Finlandia es de 1:25.000, Argentina 1:4 500, México 1:8 500, Cuba 1:3 862, Uruguay 1:8 500, Colombia 1:5 000, Chile 1:4 000 y Perú con una incidencia de 1:9 000 a 1:15 000 nacidos vivos. En los continentes de Asia y África la proporción de la enfermedad parece ser mucho menor ^(2,9,23).

Por mejoras en la terapia, el número de personas adultas con FQ se incrementará en 75% hasta el año 2025 ⁽²³⁾.

Las personas con un estatus socioeconómico bajo tienen 44% más riesgo de muerte en comparación con aquellas con ingresos mayores ⁽²³⁾.

La literatura muestra que los factores más influyentes para la morbimortalidad en pacientes con FQ son los factores genéticos, medioambientales y socioculturales, siendo los de mayor importancia el estado nutricional, la colonización temprana de la vía aérea, el número de exacerbaciones en el último año, el diagnóstico tardío de la enfermedad y las comorbilidades asociadas ⁽⁴⁾.

Genética

De acuerdo con los principios de la genética mendeliana, la FQ se hereda como un rasgo autosómico recesivo, lo que significa que hay un 25% de probabilidad de desarrollar la enfermedad, un 25% de ser completamente sano y un 50% de ser portador del gen sin mostrar síntomas de la enfermedad ⁽²⁴⁾.

La mutación fundamental se produce en un gen situado en el brazo largo del cromosoma 7 (en la posición 7q31), el cual es responsable de codificar la proteína CFTR (*Regulador de la Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística*) que actúa como un canal para el transporte del ion cloruro y está presente en diversos tejidos epiteliales del organismo. ^(1,24). La disfunción de este canal conduce a cambios en las propiedades del moco bronquial, lo que aumenta la susceptibilidad a la colonización bacteriana ⁽²⁴⁾.

La literatura documenta la existencia de más de 2000 variantes en el gen *CFTR*, las cuales son clasificadas en seis grupos según el mecanismo que origina el defecto en la proteína ⁽²⁵⁾. La variante más común es la clase II, conocida como Delta F508, que implica la ausencia de un residuo de fenilalanina en la posición 508 del *CFTR*, la cual se encuentra en aproximadamente el 50% de los cromosomas analizados ⁽¹⁾.

Las clases I, II y III provocan una falta total del canal de cloruro, lo que se relaciona con deficiencias graves en la producción del *CFTR* y, por lo tanto, con fenotipos más severos, por otro lado, las clases IV, V y VI resultan en un funcionamiento parcial de la proteína. ⁽²⁵⁾.

Fisiopatología

La proteína *CFTR* juega un papel crucial en el transporte selectivo de cloruro, bicarbonato, sodio y agua, lo que facilita la movilización y eliminación de productos exocrinos ⁽¹⁾.

Las variantes de *CFTR* pueden disminuir el número de canales de cloro, su función o ambos, variando en gravedad a través de diferentes mecanismos celulares ⁽²⁶⁾. La disfunción dentro del epitelio respiratorio aumenta la viscosidad de las secreciones bronquiales dificultando la depuración mucociliar y obstruyendo con material eosinófilo viscoso que lleva a la obstrucción de vía aérea y la destrucción de las paredes bronquiales con fibrosis. Dicha viscosidad también se deposita en el lumen de diferentes órganos como el páncreas, glándulas intestinales, conductos biliares intrahepáticos, vesícula biliar y glándulas submaxilares. En este contexto, se produce una reducción en la acidificación y una mayor susceptibilidad a la invasión bacteriana, especialmente por microorganismos como *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Klebsiella sp*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Burkholderia cepacia* y *Aspergillus sp* ⁽¹⁾, que inducen un proceso inflamatorio persistente, que de no ser controlado, se desencadena una reincidencia que conduce a la tríada característica de: inflamación, obstrucción bronquial e infección, generando un daño pulmonar severo e irreversible ^(1,24,26).

La presencia de dos mutaciones leves o una mutación con función suficiente, pueden manifestar formas atípicas de fibrosis quística, como la pancreatitis idiopática, ausencia congénita de los conductos deferentes o enfermedad respiratoria de aparición muy tardía sin otros rasgos característicos de la FQ ⁽²⁴⁾.

Colonización por *Pseudomona aeruginosa*

La infección inicial suele involucrar cepas no mucoides y sensibles a antibióticos; pero si esta infección no es abordada de manera temprana, puede evolucionar hacia una forma mucosa que desarrolla un biofilm protector, que otorga resistencia tanto al sistema inmunológico como a los antibióticos presentando dificultades considerables para su erradicación ⁽²⁷⁾.

P. aeruginosa se perfila como el patógeno predominante en las infecciones pulmonares de los pacientes con FQ, con una prevalencia mayor al 80%, demostrando una correlación

significativa con el empeoramiento de las condiciones en la función pulmonar ⁽²⁸⁾. En pacientes con colonización crónica se observan casos de desnutrición importante, así como tasas elevadas de morbilidad y mortalidad ^(27,28).

Manifestaciones clínicas

Este trastorno se caracteriza por una variedad de síntomas, pero se ha notado que afecta principalmente al sistema gastrointestinal, respiratorio y genitourinario, con aumento en la pérdida de sal a través del sudor, lo que resulta en alcalosis hipoclorémica ⁽²⁾.

Enfermedad pulmonar: La principal causa de morbilidad y mortalidad en pacientes con FQ abarca desde lactantes sin síntomas aparentes hasta aquellos con signos y síntomas que incluyen tos persistente y enfermedad obstructiva en etapas iniciales, lo cual se reflejan en alteraciones en las pruebas de función pulmonar y en etapas avanzadas, se observa un patrón mixto de obstrucción y restricción respiratoria ⁽¹⁾.

La modificación en el patrón respiratorio conlleva a episodios de exacerbación, los cuales se caracterizan por un aumento en la tos productiva, malestar general, dificultad respiratoria, respiración acelerada, pérdida de apetito y cambios en las características de las secreciones; por otro lado, las infecciones recurrentes ocasionan daño en las paredes de los bronquios, lo que puede conducir al desarrollo de bronquiectasias y fibrosis, en consecuencia, cada episodio de exacerbación respiratoria resulta en una disminución de la función pulmonar ^(1,29).

Manifestaciones gastrointestinales

El daño pancreático comienza en la vida prenatal y puede avanzar hacia la insuficiencia pancreática, especialmente en individuos que portan la mutación DeltaF508 ⁽²⁹⁾. La actividad de las enzimas pancreáticas influye en la adecuada digestión de grasas y proteínas liposolubles A, D, E, y K, manifestándose clínicamente con esteatorrea, trastornos de la coagulación y raquitismo ⁽²⁹⁾.

El reflujo gastroesofágico es un trastorno común en FQ, con una prevalencia que oscila entre el 35% y el 80% ⁽¹⁾. En contraste, el íleo meconial afecta a cerca del 10% de los recién nacidos y se origina por la dificultad en la fluidez del meconio ^(1,29).

Insuficiencia pancreática exocrina (IPE)

Es una manifestación común en pacientes con FQ, se estima una afectación de alrededor del 85 al 90% de los pacientes ⁽³⁰⁾.

Se caracteriza por deposiciones fétidas y abundantes, con características grasas hasta del 80%, denominada esteatorrea originado por la mala digestión y absorción de grasas. Los pacientes con IPE también pueden desarrollar deficiencias de vitaminas liposolubles debido a la mala absorción. Otras manifestaciones de la IPE incluyen prolapso rectal, que puede ser un signo de enfermedad severa en pacientes menores de 5 años no tratados. Debido a estas manifestaciones se pueden tener consecuencias significativas, llevando a un fallo nutricional ⁽³⁰⁾.

Manifestaciones genitourinarias

Se ha notado la presencia de incontinencia urinaria en pacientes pediátricos en una proporción que oscila entre el 18% y el 47%, posiblemente debido a síntomas respiratorios como la tos ⁽¹⁾.

La infertilidad en hombres se debe a un defecto en el transporte de espermatozoides causado por un fallo en la embriogénesis del conducto mesonéfrico. En mujeres, la fertilidad se ve reducida, especialmente en aquellas con enfermedad pulmonar avanzada, desnutrición y producción de moco cervical más viscoso ^(1,25).

Diagnóstico

Tamizaje neonatal

La detección de la fibrosis quística es ahora una práctica estandarizada que poco a poco se va instaurando alrededor del mundo. Se basa en identificar concentraciones elevadas de tripsinógeno inmunorreactivo (TIR) en sangre. Existen 2 métodos para controlar el aumento de la concentración de TIR con una sensibilidad del 90-95% ⁽³¹⁾ :

- Método 1: Realiza una segunda prueba de TIR que, de ser positivo, es seguida de una prueba del sudor ⁽³¹⁾.
- Método 2: Requiere una prueba para la variante *CFTR*, y, si se identifican 1 o 2 variantes, entonces se realiza una prueba del sudor ⁽³¹⁾.

Prueba del sudor

Considerada el “Gold Estándar” para el diagnóstico definitivo de FQ.⁽⁸⁾ Se basa en cuantificar el grado de cloro en el sudor, por ser una de las principales características de la alteración de la proteína *CFTR*⁽¹⁾.

La prueba consiste en inducir a que el paciente sude a través de iontoforesis por uso de pilocarpina. La muestra es recogida con papel filtro para luego ver el nivel de cloro. Se considera positivo, si tiene un valor por encima de 60 mmol/l; los que se están entre 30 y 59 mmol/l son dudosos⁽⁸⁾.

Estudio genético

Es la prueba más completa que secuencia el gen *CFTR* y analiza las inserciones / deleciones, detectando cerca del 99% de las variantes.⁽³²⁾ La presencia de dos o más alteraciones genéticas dan el diagnóstico de FQ. Si los resultados son no informativos o si persiste la sospecha clínica de Fibrosis Quística, se realiza un análisis de grandes deleciones / duplicaciones⁽³²⁾.

Malnutrición en pacientes con Fibrosis Quística

A pesar de los progresos en el tratamiento de la fibrosis quística, la malnutrición sigue siendo un problema significativo para muchos pacientes en todo el mundo⁽³³⁾. El estado nutricional del paciente con FQ es un indicador crucial de la esperanza de vida, ya que existe una relación entre el deterioro nutricional y la afectación de la función pulmonar. Según la Fundación Internacional de Fibrosis Quística, el 20% de los niños afectados tienen un peso y/o talla por debajo del percentil 5 para su edad.⁽¹⁷⁾

Es fundamental realizar una evaluación exhaustiva del estado nutricional como parte de los chequeos regulares de los pacientes con FQ para intervenir nutricionalmente durante los primeros años de vida, y así influir en el curso de la enfermedad. Es importante tener en cuenta que no hay razón para aceptar la malnutrición como un aspecto inherente de la enfermedad, ya que los genotipos de la fibrosis quística no están asociados con retraso en el crecimiento, baja estatura o fallo en la pubertad.⁽³³⁾

El Índice de Masa Corporal (IMC) es el parámetro recomendado por la Fundación para la Fibrosis Quística en la valoración del estado nutricional en pacientes que padecen FQ⁽³⁴⁾.

Para esta patología se considera los siguientes diagnósticos nutricionales según IMC: Desnutrición $<P10$, Eutrofia $\geq P10$ hasta $< P85$, Sobrepeso $\geq P85$ hasta $<P95$ y la Obesidad $\geq p95$ ⁽³⁴⁻³⁶⁾.

Función Pulmonar (FP)

Es el término utilizado para describir la fisiología pulmonar durante la respiración, donde el oxígeno O₂ ingresa a los pulmones, pasa a la sangre hasta llegar a los tejidos del cuerpo, mientras que el dióxido de carbono CO₂, producido por los tejidos del cuerpo, se dirige hacia los pulmones, desde donde se exhala ⁽³⁷⁾.

La medición de la FP se realiza mediante espirometría, evaluando los parámetros de capacidad vital forzada (FVC), el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) y el cociente FEV₁/FVC ⁽³⁾.

La función pulmonar se considera normal cuando los valores espirométricos de la CVF y el VEF1 se encuentran sobre el límite inferior de lo normal (IC 95%) y relación VEF1/CVF ≥ 70 o mayor del límite inferior de lo normal (IC 95%). En la espirometría de la FQ encontramos un patrón obstructivo con una caída del FEV₁/CVF $\leq 70\%$; sin embargo podemos observar un patrón mixto (Obstructivo-restrictivo) en fases más avanzadas, con atrapamiento aéreo ⁽³⁸⁾. La gravedad de la obstrucción se va a determinar con los valores del VEF1, según la escala de *American Thoracic Society and European Respiratory Society* se considera un compromiso leve $\geq 70\%$, compromiso moderado de 60 – 69%, compromiso moderada/grave 50 – 59%, grave 35 – 49% y muy grave $< 35\%$ ⁽⁴⁾.

Un descenso en el VEF1 indica una evolución de la enfermedad pulmonar y también señala un deterioro nutricional significativo. Por lo tanto, se sugiere que una intervención nutricional adecuada y temprana podría ayudar a prevenir la progresión del deterioro en la función pulmonar ⁽¹⁴⁾. La mejora en el estado nutricional podría manifestarse en una restauración de los valores normales del FEV1. Sin embargo, la falta de respuesta del FEV1 al tratamiento nutricional podría indicar un pronóstico desfavorable. ^(3,14).

Tratamiento de la Fibrosis Quística

El enfoque terapéutico en el manejo de la fibrosis quística se orienta hacia la optimización de los síntomas, enfatizando en la mejora de la eficacia del aclaramiento mucociliar en los

pulmones y la disminución subsiguiente de las infecciones asociadas para obtener una función pulmonar óptima. simultáneamente, se busca la corrección de la insuficiencia pancreática y la reducción de la desnutrición, recurriendo a enfoques multidisciplinarios ⁽³⁹⁾.

Con base en lo anterior, el enfoque actual en el tratamiento de la fibrosis quística se basa en cinco elementos esenciales que deben ser prioritarios: diagnóstico temprano, mantenimiento de las vías respiratorias libres de secreciones y de infecciones, asegurar un estado nutricional adecuado, y recibir atención en un centro especializado que aborde todos los aspectos de la enfermedad ⁽⁴⁰⁾.

Estas estrategias están destinadas a inducir mejoras notables tanto en la calidad de vida como en los parámetros clínicos de los individuos afectados por la fibrosis quística, una patología caracterizada por una esperanza de vida históricamente limitada, usualmente no excediendo los 40 años ⁽³⁹⁾.

3.3 Definiciones conceptuales

Fibrosis Quística (FQ): Patología que genera acumulo de moco espeso debido a una alteración genética autosómica recesiva. Afecta diversos sistemas, pero sobre todo el respiratorio, digestivo y genitourinario ⁽¹⁾.

Función pulmonar: Es el término utilizado para describir la fisiología pulmonar durante la respiración ⁽³⁷⁾.

VEF1: Volumen espiratorio forzado en el primer segundo, es la cantidad del aire exhalado abruptamente en el primer segundo después de una inhalación máxima ⁽⁴¹⁾.

CVF: Es el máximo volumen de aire exhalado por un individuo de manera forzada después de una inspiración máxima ⁽⁴¹⁾.

FEV₁/FVC: Es el cociente del volumen espiratorio forzado en el primer segundo entre la capacidad vital forzada ⁽⁴¹⁾.

Estado de nutrición: es el resultado del balance entre el gasto de energía alimentaria y el aporte calórico proteico del individuo ⁽⁴²⁾.

IMC: Es el Índice de Masa Corporal que se mide dividiendo el peso (Kg) con la estatura al cuadrado (m) = kg/m² ⁽³⁶⁾.

Desnutrición: Es una afección que se presenta cuando el cuerpo no recibe los nutrientes suficientes para un óptimo desarrollo. Esta determinado por un IMC <P10 en percentiles por edad en niños y adolescentes de 2 a 20 años con FQ ^(35,36).

Eutrofia: Es el estado del peso y la talla saludable. Determinado por un IMC ≥P10 hasta <P85 en percentiles por edad en pacientes de 2 a 20 años con FQ ^(35,36).

Sobrepeso: Es el peso sobre lo considerado eutrófico. Esta establecido por un IMC ≥P85 hasta < P95 en percentiles por edad en personas de 2 a 20 años con FQ ^(35,36).

Obesidad: Es el aumento excesivo de masa corporal. Se determina por un IMC ≥P95 en percentiles por edad en pacientes de 2 a 20 años con FQ ^(35,36).

Pseudomona aeruginosa: Es un bacilo aerobio, Gram negativo, recto o ligeramente curvado, móvil por un flagelo polar y un tamaño de 2–4 x 0,5-1 micras que coloniza al ser humano vía percutánea, mucosas respiratoria y digestiva ⁽⁴³⁾.

Apego al tratamiento: Es el cumplimiento del tratamiento de acuerdo con la dosificación de la prescrito y la persistencia a lo largo del tiempo estimado ⁽⁴⁴⁾.

IV. CAPÍTULO III: HIPÓTESIS Y VARIABLES

4.1 Hipótesis general y específicas

Hipótesis general

La malnutrición se asocia a una función pulmonar baja en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.

Hipótesis general nula

La malnutrición no está asociada a la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.

Hipótesis específicas

- La colonización por *Pseudomona aeruginosa* se asocia a una función pulmonar baja en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.
- El apego al tratamiento se asocia a una función pulmonar baja en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.
- Las características epidemiológicas se asocian a una función pulmonar baja en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.

4.2 Variables principales de la investigación

Variable Dependiente

- Función pulmonar

Variables Independientes:

- Lugar de procedencia
- Sexo
- Edad de diagnóstico de FQ
- IMC
- Malnutrición

Variables Confusoras:

- Colonización por *Pseudomona aeruginosa*
- Apego al tratamiento

V. CAPÍTULO IV: METODOLOGÍA

5.1 Tipo y diseño de investigación

El presente estudio es de tipo:

- Observacional, porque no se manipularon variables.
- Transversal, porque los datos fueron tomados en un solo momento.
pertenecientes a los años 2010-2023.
- Analítico correlacional, ya que se buscó determinar la asociación entre la malnutrición y la función pulmonar del padecimiento de fibrosis quística en el paciente pediátrico.

5.2 Población y muestra

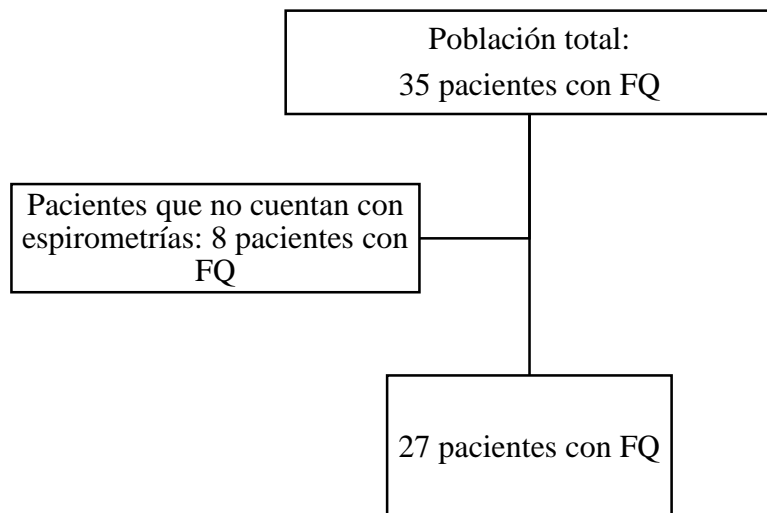
Población

Pacientes pediátricos menores de 14 años con diagnóstico de fibrosis quística que fueron atendidos en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins entre el 2010 y 2023.

Muestra

Se realizó un muestro no probabilístico, por conveniencia (debido a la naturaleza de la enfermedad) donde se consideraron el total de 35 pacientes con FQ. El tamaño de muestra fue de 27 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión.

Figura 1: Flujograma de inclusión y exclusión de pacientes con Fibrosis quística.



Fuente: Elaboración propia.

Criterios de selección:

✓ **Criterios de inclusión**

- Pacientes menores de 14 años.
- Pacientes con diagnóstico de fibrosis quística.
- Pacientes atendidos en el Hospital Edgardo Rebagliati Martins.

✓ **Criterios de exclusión**

- Pacientes con historias clínicas incompletas y letra ilegible.
- Pacientes que no cuenten con espirometrías.

Se realizó un cálculo de potencia estadística en esta muestra para encontrar las asociaciones planteadas, con ese propósito se usaron como proporciones esperadas la proporción de la Función pulmonar anormal en pacientes con malnutrición (77,8%) y la proporción de una Función pulmonar normal en pacientes eutróficos (11,1%); con un Intervalo de confianza de 95%, obteniendo un 97.84% como potencia resultante (45).

Figura 2: Calculo de la potencia estadística.

	Información de entrada
Intervalo de confianza de dos lados (%)	95
Cantidad de expuestos	9
Prevalencia/cobertura entre los expuestos (%)	77.8
Cantidad de no expuestos	18
Prevalencia/cobertura entre no expuestos (%)	11.1
Razón de Prevalencia/cobertura	7
Diferencia de prevalencia (%)¹	66.7
<hr/>	
Potencia basada en:	
Aproximación normal	97.84%
Aproximación normal con corrección de continuidad	91.9%

¹Diferencia de Prevalencia=Prevalencia en expuestos-prevalencia en no expuestos

Fuente: OpenEpi, versión 3.

5.3 Operacionalización de variables

Variable		Definición operacional	Escala de medición	Tipo de variable	Categoría	
Función pulmonar		Describe la fisiología pulmonar durante la respiración. Su medición se realiza mediante espirometría, evaluando los parámetros de capacidad vital forzada (FVC), el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) y el cociente FEV1/FVC.	Nominal Dicotómica	Dependiente Cualitativa	0= Normal 1= Anormal (Obstrucción Leve, Moderado, Moderado/Grave, Muy grave, restrictivo y mixto)	
Estado nutricional	Eutrofia	Estado del peso y la talla saludable. Determinado por un IMC \geq P10 hasta $<$ P85 en percentiles por edad.	Nominal dicotómica	Independiente Cualitativa	0= Eutrófico 1= Malnutrición (Desnutrición, sobrepeso y obesidad)	
	M A L N U T R I C I O N	Desnutrición				Afección que se presenta cuando el cuerpo no recibe los nutrientes suficientes para un óptimo desarrollo. Determinado por un IMC $<$ P10 en percentiles por edad.
		Sobrepeso				Peso sobre lo considerado eutrófico. Esta establecido por un IMC \geq P85 hasta $<$ P95 en percentiles por edad.
		Obesidad				Aumento excesivo de masa corporal. Se determina por un IMC \geq P95 en percentiles por edad
IMC		Es el Índice de Masa Corporal que se mide dividiendo el peso (Kg) con la estatura al cuadrado (m) = kg/m ² .	Discreta De Razón	Independiente Cuantitativa	IMC registrada en la historia clínica	

Lugar de procedencia	Región demográfica de la que procede el paciente con FQ	Nominal Politómica	Independiente Cualitativa	0 = Lima Metropolitana 1 = Costa 2 = Sierra 3 = Selva
Género	Género encontrado en la historia clínica	Nominal Dicotómica	Independiente Cualitativa	0 = Femenino 1 = Masculino
Edad de diagnóstico	Edad en meses/años al momento del diagnóstico	Discreta De Razón	Independiente Cuantitativa	Edad registrada en la historia clínica
<i>Pseudomona aeruginosa</i>	Es un bacilo aerobio, Gram negativo, recto o ligeramente curvado, móvil por un flagelo polar y un tamaño de 2-4 x 0,5-1 micras. Coloniza al ser humano vía percutánea, mucosas respiratoria y digestiva.	Nominal Dicotómica	Variable confusora	0 = NO 1 = SI
Apego al tratamiento	Es el cumplimiento del tratamiento de acuerdo con la dosificación de la prescrito y la persistencia a lo largo del tiempo estimado. Medido en base a las veces que el paciente fue incapaz de cumplir con el tratamiento o asistir a los últimos 3 controles. ALTO: 0 error; BAJO: 1 error a más y/o no asiste a controles por consultorio externo en más de 2 ocasiones.	Nominal Dicotómica	Variable confusora	0 = ALTO (0 errores) 2 = BAJO (mayor de 1 errores)

5.4 Procedimientos de recolección de datos

Posterior a la aprobación del protocolo por la Universidad Ricardo Palma y el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, se solicitó al Servicio de Pediatría especializada, mediante el oficio N°001 la lista de pacientes con FQ para su posterior

revisión de historias clínicas. Los pacientes fueron identificados con el código CIE-10 correspondiente al diagnóstico de fibrosis quística:

E84.0: Fibrosis quística con manifestaciones pulmonares

E84.1: Fibrosis quística con manifestaciones intestinales

E84.8: Fibrosis quística con otras manifestaciones

E84.9: Fibrosis quística, no especificada

5.5 Técnicas de recolección de datos. Instrumentos

En este estudio se utilizó la técnica de documentación. Los datos se obtuvieron de las historias clínicas mediante una ficha de recolección de datos asignando un código único a cada paciente (Ejem, FQ-001), que reemplazó cualquier dato de identificación (Anexo 9). Posteriormente estos datos se trasladaron al programa Microsoft Excel 2019 para realizar el control de calidad, de acuerdo con la operacionalización de las variables.

5.6 Técnicas para el procesamiento de la información

Los datos obtenidos de la revisión de historias clínicas se registraron inicialmente en una hoja de cálculo integrada en Microsoft Excel 2021 y posteriormente se procedió con el procesamiento y análisis de los datos mediante el programa estadístico Stata 14.

Para la estadística descriptiva las variables categóricas se expresaron en frecuencias y porcentajes, las variables numéricas se presentaron usando medidas de tendencia central y dispersión de acuerdo con la distribución. Para la distribución normal se usó estadística paramétrica mientras que para la distribución no normal la estadística no paramétrica.

Para la estadística inferencial bivariado se utilizó como medida de asociación la razón de prevalencias (RP) teniendo como variable dependiente la función pulmonar medida de manera dicotómica y como variable independiente el estado nutricional. Las razones de prevalencias crudas se calcularon usando regresión de Poisson con varianzas robustas y se hallaron los respectivos intervalos de confianza al 95%. Considerando un valor de p estadísticamente significativo si esta es < 0.05 .

Para la estadística inferencial multivariada se realizó una regresión de Poisson múltiples con varianzas robustas para hallar las Razones de Prevalencia ajustadas (RPa) ajustados por las variables confusoras las cuales están definidas según un

modelo epidemiológico con una asociación estadísticamente significativa ($p < 0.05$) con el desenlace.

5.7 Aspectos éticos

La naturaleza del estudio no requiere consentimiento informado. Sin embargo, uno de los aspectos primordiales de esta investigación es garantizar el anonimato de los pacientes cuyas historias clínicas se evaluaron además de la confidencialidad de la información obtenida. A cada paciente se le asignó un código único que reemplazó cualquier dato de identificación.

Asimismo, el presente trabajo fue evaluado mediante el Comité de Ética de la Universidad Ricardo Palma. De igual forma, se obtuvo la aprobación por parte del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins para la ejecución del proyecto.

VI. CAPÍTULO V: RESULTADOS Y DISCUSIÓN

6.1 Resultados

Tabla 1. Características epidemiológicas de los pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-2023.

Características epidemiológicas	Frecuencia	Porcentaje
Sexo		
Femenino	11	40,7%
Masculino	16	59,3%
Edad de diagnóstico (meses)*	15	36
Procedencia		
Lima metropolitana	14	51,9%
Costa	7	25,9%
Sierra	5	18,5%
Selva	1	3,7%

*Mediana y rango intercuartílico

Fuente: Historias clínicas del servicio de Pediatría especializada del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins 2010-2023.

En la Tabla 1 se puede apreciar que el sexo masculino prevalece con un 59,3% (16). La mediana de la edad de diagnóstico es de 15 meses, con un rango intercuartílico de 36 meses. La procedencia con más prevalencia es Lima metropolitana con un 51,9% (14).

Tabla 2. Características generales de la espirometría en pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-2023.

Espirometría		
	Media/Mediana	DE/RIC
Edad (años)**	7,3	±2,0
Peso (Kg)*	23	8,5
Talla (m)*	1,20	0,1
IMC (Kg/m²) **	16,6	±2,5
VEF 1 (%)**	84	±23,3
	Frecuencia	Porcentaje
Estado nutricional		
Eutrofia	18	66,7%
Malnutrición	9	33,3%

Función pulmonar primera espirometría		
Normal	18	66,7%
Anormal	9	33,3%
Pseudomona		
NO	8	29,6%
SI	19	70,4%
Apego al tratamiento		
Alto	17	63,0%
Bajo	10	37,0%

*Mediana y rango intercuartílico. **Media y desviación estándar.

Fuente: Historias clínicas del servicio de Pediatría especializada del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins 2010-2023.

En la Tabla 2 se aprecia que la media del índice de masa corporal (IMC) es 16,6 con una desviación estándar de 2,5. La eutrofia representa el 66,7% (18) y la malnutrición el 33,3% (9). El 66,7% (18) de los pacientes mostraron una función pulmonar normal, mientras que el 33,3% (9) presentaron una función pulmonar anormal. La colonización por Pseudomonas fue observada en el 70,4% (24) de los pacientes. Un elevado apego al tratamiento se registró en el 66,7% (18 casos) de los participantes.

Tabla 3. Análisis bivariado de la malnutrición asociada a la función pulmonar, en pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-2023.

	Función pulmonar			*Valor de p
	Anormal (n=9)	Normal (n=18)	Total (n=27)	
Sexo				
Masculino	6 (37,5%)	10 (62,5%)	16	0,692
Femenino	3 (27,3%)	8 (72,7%)	11	
Edad de diagnóstico (meses)**	15,0(22)	14,5(36)	15,0(36)	0,898
Procedencia				
Lima metropolitana	4 (28,6%)	10 (71,4%)	14	0,694
Costa	2 (28,6%)	5 (71,4%)	7	
Sierra	2 (40%)	3 (60%)	5	
Selva	1 (100%)	0 (0%)	1	
Edad en la espirometría (años) ***	7,8±1,9	7,1±2,0	7,3±2,0	0,386
IMC (Kg/m²) **	16,2±1,0	16,8±2,2	16,6±0,5	0,563
Estado nutricional				
Eutrofia	2 (11,1%)	16 (88,9%)	18	0,001

Malnutrición	7 (77,8%)	2 (22,2%)	9	
Colonización por <i>Pseudomona</i>				
NO	1(12,5%)	7(87,5%)	8	0,201
SI	8 (42,1%)	11(57,9)	19	
Apego al tratamiento				
Alto	2 (11,8%)	15 (88,2%)	17	0,004
Bajo	7 (70%)	3 (30%)	10	

* Valor de p de la Exacta de Fisher/U de Mann Whitney/t student.

**Mediana y rango intercuartílico.

***Media y desviación estándar.

Fuente: Historias clínicas del servicio de Pediatría especializada del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins 2010-2023.

En la tabla 3 se realizó el análisis bivariado donde se evidencia que el estado nutricional sí mostró una relación significativa ($p=0,001$) con la función pulmonar. De misma forma el apego al tratamiento guarda una asociación significativa ($p=0,004$) con la función pulmonar medida por espirometría.

Tabla 4. Análisis multivariado de la malnutrición asociada a la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-2023.

	Función pulmonar			
	Análisis bivariado		Análisis multivariado	
	RPc (IC 95%)	Valor de p	RPa (IC 95%)	Valor de p
Sexo				
Femenino	Ref.	Ref.	-	-
Masculino	1,36 (0,42-4,46)	0,596	-	-
Edad de diagnóstico (meses)	0,99 (0,97-1,02)	0,916	0,98 (0,94-1,01)	0,207
Procedencia				
Lima metropolitana	Ref.	Ref.	Ref.	Ref.
Costa	1,00 (0,23-4,31)	1,00	1,15 (0,28-4,70)	0,849
Sierra	1,40 (0,35-5,57)	0,633	1,85 (0,80-4,27)	0,148
Selva	3,50 (1,50-8,14)	0,004	0,91 (0,50-1,64)	0,750
Edad en la espirometría (años)	1,12 (0,88-1,42)	0,346	1,30 (1,05-1,61)	0,017
Estado nutricional				
Eutrofia	Ref.	Ref.	Ref.	Ref.
Malnutrición	6,99 (1,76-27,78)	0,006	5,43 (1,07-27,48)	0,041
Colonización por <i>Pseudomona</i>				
NO	Ref.	Ref.	Ref.	Ref.
SI	3,37(0,48-23,53)	0,221	2,03 (0,46-9,03)	0,353
Apego al tratamiento				

Alto	Ref.	Ref.	Ref.	Ref.
Bajo	5,95 (1,48-23,88)	0,012	2,07 (0,37-11,7)	0,410

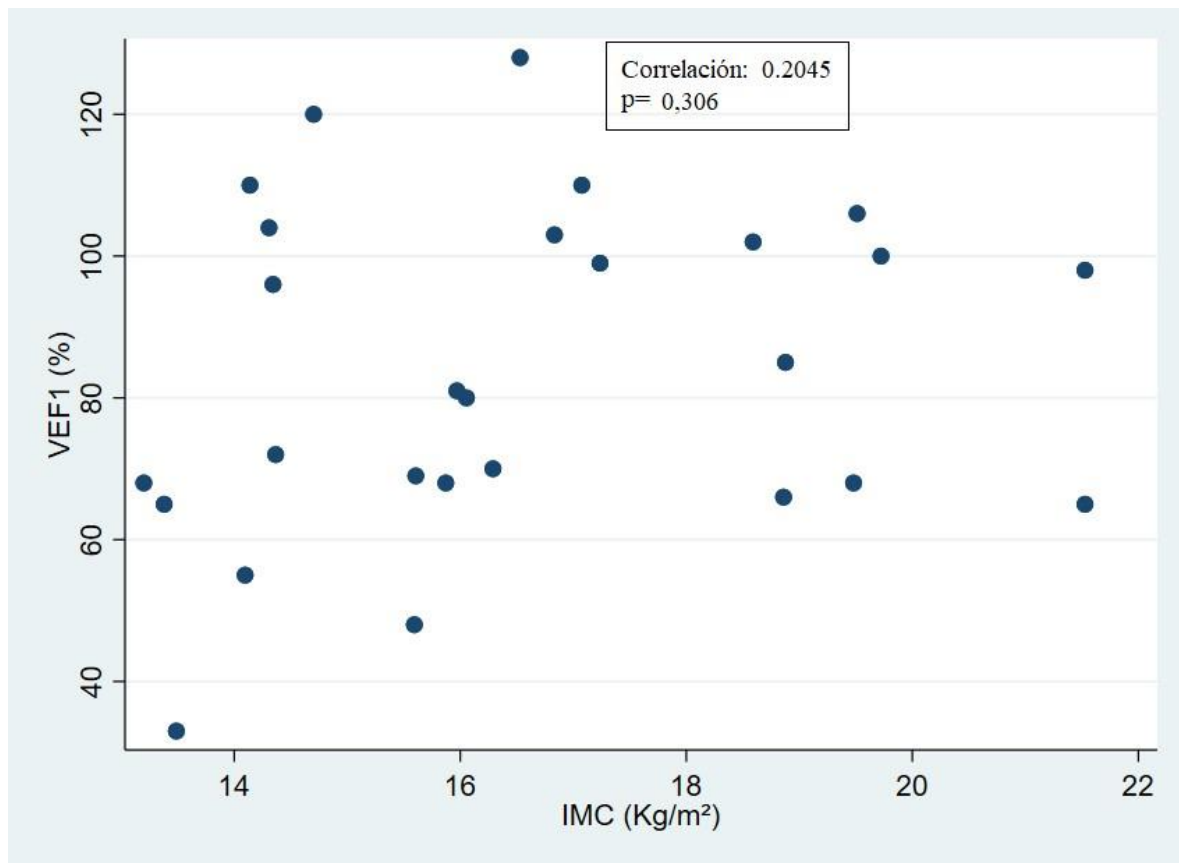
Fuente: Historias clínicas del servicio de Pediatría especializada del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins 2010-2023.

En la tabla 4, se observa que los pacientes procedentes de la selva (RP:3,50 IC95% 1,50 – 8,14), la malnutrición (RP:6,99 IC95% 1,76-27,78) y el bajo apego al tratamiento (RP:5,95 IC95% 1,48 – 23,88) se asocian a la función pulmonar ($p < 0,05$).

Mientras que en el análisis multivariado se encontró asociación significativa ($p < 0,05$) entre la edad al realizarse la espirometría y función pulmonar.

La malnutrición guarda asociación significativa con la función pulmonar tanto en el bivariado como en el multivariado.

Figura 3: Análisis de correlación lineal del VEF1(%) y el IMC (Kg/m²) en pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-2023



Fuente: Historias clínicas del servicio de Pediatría especializada del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins 2010-2023.

En la figura 2 de manera exploratoria se realizó una correlación entre el IMC y el VEF1 resultando en un coeficiente de correlación 0,2045 con un valor de $p=0,306$, sin encontrar correlación estadísticamente significativa.

Tabla 5. Análisis multivariado del VEF1(%) y el IMC (Kg/m²) en pacientes pediátricos con Fibrosis quística del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Perú 2010-2023.

	VEF1 (%)			
	Análisis bivariado		Análisis multivariado	
	β_c (IC 95%)	Valor de p	β_a (IC 95%)	Valor de p
Edad en la espirometría (años)	-1,66 (-6,42-3,10)	0,478	-2,05 (-5,49- 1,39)	0,230
IMC (Kg/m²)	1,94 (-1,89-5,78)	0,306	2,53 (-0,28-5,33)	0,075
Colonización por <i>Pseudomona</i>				
NO	Ref.	Ref.	Ref.	Ref.
SI	-25,5 (-43,27- -7,78)	0.007	-16,21 (-31,47- -0,95)	0,038
Apego al tratamiento				
Alto	Ref.	Ref.	Ref.	Ref.
Bajo	-29,75 (-44,93- -14,59)	<0.001	-25,14 (-39,59- -10.69)	0.002

Fuente: Historias clínicas del servicio de Pediatría especializada del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins 2010-2023.

En la tabla 5, del mismo modo se realizó una regresión lineal teniendo como variable predictora el IMC (Kg/m²) y como variable de resultado el VEF1 (%), obteniendo como coeficiente de regresión β_c 1,94 IC95% (-1,89-5,78) siendo no significativo ($p=0,47$). Así mismo se calculó el β ajustado por edad, colonización por pseudomona y apego al tratamiento, resultando el IMC (β_a -2,05 IC95% - 5,49- 1,39) siendo no significativo ($p= 0,478$). Sin embargo, se observó una asociación significativa entre el VEF1 y el apego al tratamiento ($p=0,002$), así como la colonización por *Pseudomona* ($p=0,038$)

6.2 Discusión de resultados

La enfermedad pulmonar en la Fibrosis Quística (FQ) es una principal causa de morbimortalidad en pacientes afectados por esta enfermedad⁽¹⁾. Este estudio se enfocó en analizar la relación entre la malnutrición (desnutrición, sobrepeso y obesidad) valorado por IMC y la función pulmonar medido

con espirometría en pacientes pediátricos con fibrosis quística (FQ) en el hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.

La asociación positiva de este estudio entre la malnutrición y una función pulmonar anormal es congruente con investigaciones previas en pacientes con FQ. En particular, con un estudio en Chile ⁽³⁾, donde identificaron una asociación directa entre el estado nutricional y la función pulmonar, respaldando la idea de que la nutrición adecuada es crucial para mantener la salud pulmonar en pacientes con FQ. Al igual que Ortiz et al. ⁽¹¹⁾, en su estudio en Paraguay, evidencia que los pacientes con desnutrición o en riesgo de desnutrición mostraron una mayor afectación pulmonar deteriorando potencialmente la evolución de la enfermedad ⁽¹¹⁾. Además como informan Baca et al. ⁽¹³⁾, la relación entre el índice de masa corporal (IMC) y la función pulmonar puede no ser lineal, señalan que a medida que el IMC aumenta en pacientes con FQ, la mejora en la función pulmonar podría estabilizarse y, en algunos casos, disminuir. En este estudio se buscó obtener tal correlación a partir de variables numéricas (IMC vs VEF1) teniendo como resultado una correlación no significativa. Estos resultados destacan la complejidad de la relación entre la nutrición, la función pulmonar y la evolución de la FQ, subrayando la importancia de estudiar múltiples factores no considerados en este estudio.

Se obtuvo que la edad al momento de la espirometría tiene asociación significativa con de la función pulmonar, a diferencia de los demás estudios ya mencionados. No obstante, el estudio de Castro ⁽¹⁸⁾ analiza la función pulmonar a través del Score de Shwachman, encontrando asociación significativa con la edad. Aunque es evidente que los parámetros de medición de la función pulmonar difieren en ambos estudios, se destaca la consistencia de la asociación con la variable edad.

Respecto a la procedencia se vio que la procedencia de la selva tuvo una relación significativa con la función pulmonar en el análisis bivariado sin embargo no hubo asociación significativa en el multivariado. Es posible que esta asociación no se haya evidenciado en el multivariado debido al tamaño de la muestra, por lo que no se puede confirmar la relación en este sentido. Sin embargo en Cuba ⁽¹⁴⁾, donde las diferencias en las poblaciones estudiadas sugieren que la geografía puede desempeñar un papel relevante en las características clínicas y la evolución de la FQ, lo cual nos hace pensar que podría haber una relación con la procedencia geográfica también en el Perú. Para comprobar esta asociación se necesita desarrollar estudios diseñados con este fin.

Se encontró correlación significativa entre el bajo apego al tratamiento y el VEF1(%) que señala una progresión y gravedad de la enfermedad pulmonar. Explicando así que el tratamiento influye de manera importante en el control de las enfermedades, como se muestra en el estudio de Chen et al.

⁽²²⁾, donde observan que la mejora de la función pulmonar medido por VEF1 observada en algunos pacientes chinos con FQ se explicó por el cumplimiento del tratamiento oportuno. En adición, esta investigación muestra que los pacientes presentan en su mayoría un alto apego al tratamiento que puede estar influenciado en gran medida por la cobertura de las medicinas por el seguro de salud al cual pertenecen, lo que en República Dominicana ⁽²¹⁾ la mayoría de los pacientes tienen una baja adherencia por las barreras al acceso como lo es el alto costo del tratamiento.

No se pudo demostrar la asociación entre la colonización por *Pseudomona* y la función pulmonar como variable categórica, pero sí se obtuvo correlación significativa entre la *Pseudomona* y el VEF1(%) como en Hungría ⁽¹⁹⁾, donde encontraron parámetros de espirometría (VEF1%) significativamente más bajos en el grupo infectado por *Pseudomona aeruginosa*. Además, en Francia ⁽⁵⁾, muestran que la disminución de la función pulmonar fue más pronunciada después de colonización crónica en comparación con el período anterior a la colonización crónica y la infección inicial por *Pseudomona aeruginosa*, destacando su papel como factor determinante del grado de la enfermedad pulmonar en pacientes con FQ.

A pesar de la complejidad de la relación entre la malnutrición, la función pulmonar y su gravedad, este estudio proporciona valiosa información sobre estos factores en pacientes pediátricos con FQ en Perú. Estos resultados destacan la importancia de estrategias de intervención personalizadas que aborden simultáneamente la nutrición, el cumplimiento terapéutico, la colonización por *Pseudomona aeruginosa* y las características geográficas en el manejo de la FQ en pacientes pediátricos.

VII. CAPÍTULO VI: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIÓN

7.1 Conclusiones

- La malnutrición está asociada a la función pulmonar anormal en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
- El bajo apego al tratamiento se asocia a la gravedad de la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
- La colonización por *Pseudomona aeruginosa* se asocia a la gravedad de la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
- La característica epidemiológica edad de realización de la espirometría está asociada a la función pulmonar. Mientras que el lugar de procedencia, el sexo y la edad del diagnóstico no están asociados con la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.

7.2 Recomendaciones

- Se recomienda realizar estudios longitudinales en relación con la progresión de la función pulmonar, con diversos factores asociados, ya que este es un factor predictor de morbimortalidad.
- Se recomienda hacer estudios para ver la relación entre la región geográfica y la función pulmonar, así como también considerar otros factores tales como nivel socioeconómico.
- Se recomienda realizar estudios en la población adulta que padece esta enfermedad a través de un seguimiento a largo plazo de los pacientes con Fibrosis Quística desde el diagnóstico hasta la adultez, lo que permitiría comprender mejor la evolución de la enfermedad y sus consecuencias a lo largo del tiempo.
- Incorporar análisis desde diversas disciplinas médicas, como neumología, gastroenterología, nutrición, y genética, para obtener una visión holística de la enfermedad multisistémica y su impacto en los pacientes.
- Evaluar el impacto de la Fibrosis Quística en la calidad de vida de los pacientes y familiares, considerando aspectos psicosociales, emocionales y funcionales para desarrollar estrategias integrales de atención.
- Se recomienda ampliación del Estudio Poblacional en el país, abarcando hospitales de Essalud, Minsa, Fuerzas armadas y clínicas privadas para así poder obtener una mayor población nacional.

VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cordero Araya EA, Choque Núñez Y, Quiroz Chacón MJ. Fibrosis Quística: Generalidades. Rev Cienc Salud Integrando Conoc [Internet]. 2020 [citado el 18 de noviembre de 2022];4(5):20–33. doi.org/10.34192/cienciaysalud.v4i5.167.
2. Aspiazu Hinostroza KA, Solano X, Suqui E, Suquilanda F, Tuquiñagua L. Revisión Bibliográfica sobre la Fibrosis Quística. Rev Estud CEUS Cienc Estud Unidad Salud [Internet]. 2019 [citado el 19 de noviembre de 2022];1(1):19–24. Disponible en: <https://ceus.ucacue.edu.ec/index.php/ceus/article/view/6>.
3. Barja S, Espinosa T, Cerda J, Sánchez I. Evolución nutricional y función pulmonar en niños y adolescentes chilenos con fibrosis quística. Rev Médica Chile [Internet]. 2011 [citado el 17 de noviembre de 2022];139(8):977–84. doi.org/10.4067/S0034-98872011000800001.
4. Parra Z A, M OL, Almanza G MI, Cuellar S MH. Mortalidad en fibrosis quística. Análisis retrospectivo de cinco años en institución de alta complejidad. Medellín-Colombia. Neumol Pediátrica [Internet]. 2020 [citado el 20 de noviembre de 2022];15(4):491–7. doi.org/10.51451/np.v15i4.125.
5. Mésinè J, Ruffin M, Kemgang A, Guillot L, Boëlle P-Y, Corvol H. Risk factors for Pseudomonas aeruginosa airway infection and lung function decline in children with cystic fibrosis. J Cyst Fibros [Internet]. 2022 [citado el 25 de febrero de 2024];21(1):45–51. doi.org/10.1016/j.jcf.2021.09.017.
6. Fibrosis quística: MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. Medline plus. 2022 [citado el 18 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000107.htm>.
7. Garcete Mañotti L. El desafío de la fibrosis quística en Paraguay: una visión del camino recorrido. Pediatría Asunción [Internet]. 2019 [citado el 19 de noviembre de 2022];46(1):3–5. doi.org/10.31698/ped.46012019001.
8. INS. Guía de Práctica Clínica para el Tamizaje, Diagnóstico y Seguimiento de la Fibrosis Quística. Inst Nac Salud [Internet]. 2018 [citado el 19 de noviembre de 2022];1era Ed.(Lima, Peru):126p. Disponible en: <https://cdn.www.gob.pe/uploads/document/file/3780979/Gu%C3%ADa%20de%20Pr%C3%A1ctica%20Cl%C3%ADnica%20para%20el%20Tamizaje%2C%20Diagn%C3%B3stico%2C%20Tratamiento%20y%20Seguimiento%20de%20la%20Fibrosis%20Qu%C3%ADstica.pdf>.
9. Andrade Cerquera E, Díaz Rojas JA. Revisión sistemática de estudios de costo-efectividad del test de portadores para fibrosis quística. Rev Fac Med [Internet]. 2016 [citado el 19 de noviembre de 2022];64(4):671–7. doi.org/10.15446/revfacmed.v64n4.54489.

10. Macoritto González LM, Florentín G, Rios González CMR. Caracterización de niños y adolescentes con Fibrosis Quística que acuden a un hospital de IV Nivel de Atención del Seguro Social de Paraguay, años 2016 a 2019. *Pediatría Asunción* [Internet]. 2022 [citado el 16 de noviembre de 2022];49(1):27–32. doi.org/10.31698/ped.49012022005.
11. Ortiz Paranza L, Sanabria M, González L, Ascurra M, Ortiz Paranza L, Sanabria M, et al. Caracterización nutricional de niños y adolescentes con fibrosis quística. *Pediatría Asunción* [Internet]. 2017 [citado el 17 de noviembre de 2022];44(3):205–17. doi.org/10.18004/ped.2017.diciembre.205-217.
12. Moutinho de Miranda Chaves CR, Alves de Britto JA, Queiroz de Oliveira C, Martins Gomes M, Pereira da Cunha AL. Associação entre medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística*. *J Bras Pneumol Publicacao Of Soc Bras Pneumol E Tisiologia*. 2009;35(5):409–14. <https://doi.org/10.1590/s1806-37132009000500004>.
13. Baca Yopez AN. La relación entre la proporción de masa grasa corporal y la función pulmonar en pacientes con Fibrosis Quística. España: Universidad de Valencia; 2022 [citado el 17 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://roderic.uv.es/items/de334206-d774-49d0-9ccf-ae356802ca0e>.
14. Jiménez García R, García Sánchez JB, Rojo Concepción M, Salup Díaz R, Lavandero Morales N. ¿Puede la intervención nutricional modificar la función pulmonar en el niño con Fibrosis Quística? *Rev Cuba Aliment Nutr* [Internet]. 2010 [citado el 17 de noviembre de 2022];20(2):15. Disponible en: <http://www.revalnutricion.sld.cu/index.php/rcan/article/view/741>.
15. Umławska W, Krzyżanowska M, Zielińska A, Sands D. [Nutritional status and pulmonary function in children and adolescents with cystic fibrosis]. *Pediatr Endocrinol Diabetes Metab*. 2012;18(4):137–42.
16. González Jiménez D. Estado nutricional y vitamínico, su relación con la función pulmonar en pacientes con fibrosis quística [http://purl.org/dc/dcmitype/Text]. España: Universidad de Oviedo; 2013 [citado el 17 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/tesis?codigo=77491>.
17. Fuentes Fernández G, Portuondo Leyva R. Caracterización de pacientes fibroquísticos fallecidos en el curso de su enfermedad. *Rev Cuba Pediatría* [Internet]. 2014 [citado el 17 de noviembre de 2022];86(3):344–53. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0034-75312014000300009&lng=es&nrm=iso&tlng=en.
18. Castro Criollo MF. Factores de riesgo del deterioro nutricional de los niños con fibrosis quística y su morbimortalidad, Hospital Francisco de Icaza Bustamante, 2014-2015 [Thesis]. Universidad de Guayaquil. Facultad de Ciencias Médicas. Escuela de Graduados; 2018 [citado el 17 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://repositorio.ug.edu.ec/items/07832ece-15f4-44d7-a4b0-58c6bcd3fa95>.

19. Bodnar R, Kadar L, Holics K, Ujhelyi R, Kovacs L, Bolbas K, et al. Factors influencing quality of life and disease severity in Hungarian children and young adults with cystic fibrosis. *Ital J Pediatr* [Internet]. 2014 [citado el 17 de noviembre de 2022];40:50. doi.org/10.1186/1824-7288-40-50.
20. Cristofoli Barni G, Carra Forte G, Felipe Forgiarini L, Abrahão CL de O, Dalcin P de TR. Factors associated with malnutrition in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2017 [citado el 17 de noviembre de 2022];43(5):337–43. doi.org/10.1590/s1806-37562016000000319.
21. Cordero Oñate L, García García Y, Alcántara Acosta B, Fernández Troncoso GM, George Flores J, Mercado J, et al. Evaluación de la adherencia al tratamiento de los pacientes menores de 18 años con fibrosis quística en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral de Santo Domingo, República Dominicana, durante el período febrero-abril 2018. *Cienc Salud* [Internet]. 2019 [citado el 23 de febrero de 2024];3(1):23–30. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=7139871>.
22. Chen Q, Shen Y, Xu H, Tang X, Yang H, Zhao S. Prognosis and treatment of 46 Chinese pediatric cystic fibrosis patients. *BMC Pediatr* [Internet]. 2021 [citado el 24 de febrero de 2024];21. doi.org/10.1186/s12887-021-02789-8.
23. ROCHE. Fibrosis Quística [Internet]. Enfermedades huérfanas. 2022 [citado el 20 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://www.roche.com.co/es/informacion-sobre-salud/Enfermedades-Huorfanas1/Fibrosis-Quistica.html>.
24. Poseros Nava A. Percepción de calidad de vida en niños con fibrosis quística. Mexico: Benemérita Universidad Autónoma de Puebla; 2020 [citado el 20 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://repositorioinstitucional.buap.mx/handle/20.500.12371/10069>.
25. Camargo Santacruz CB. Caracterización clínica y de diagnóstico en pacientes con sospecha de fibrosis quística en el Hospital Infantil Los Angeles de la ciudad de Pasto en los años comprendidos entre 2009 - 2019. Colombia: Universidad El Bosque; 2020 [citado el 20 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://repositorio.unbosque.edu.co/handle/20.500.12495/8832>.
26. Ratjen F, Bell SC, Rowe SM, Goss CH, Quittner AL, Bush A. Cystic fibrosis. *Nat Rev Dis Primer* [Internet]. 2015 [citado el 20 de noviembre de 2022];1:15010. doi.org/10.1038/nrdp.2015.10.
27. Bustamante AE, Mercado-Longoria R, Tijerina-Menchaca R, Mas-Treviño M, Torres-Rodríguez J. Impacto de la erradicación de *Pseudomonas aeruginosa* sobre la sobrevida en pacientes con fibrosis quística del noreste de México. *Rev Investig Clínica* [Internet]. 2014 [citado el 10 de agosto de 2023];66(4):307–13. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=54923>.

28. Cantón Moreno R, Molina García, A, Máiz Carro L. Fibrosis quística [Internet]. Vol. viii. España: Neumomadrid; 2005 [citado el 10 de agosto de 2023]. 57–78 p. Disponible en: <https://www.neumomadrid.org/neumoteca/viii-fibrosis-2005/>.
29. Sánchez D. I, Pérez H. MA, Boza C. ML, Lezana S. V, Vila I. MA, Repetto L. G, et al. Consenso nacional de fibrosis quística. Rev Chil Pediatría [Internet]. 2001 [citado el 20 de noviembre de 2022];72(4):356–80. doi.org/10.4067/S0370-41062001000400013.
30. Olveira G. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. Nutr Hosp. 2008;23:71–86. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0212-16112008000600011&lng=es&nrm=iso&tlng=es.
31. Fibrosis quística - Pediatría [Internet]. Manual MSD versión para profesionales. [citado el 20 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es-pe/professional/pediatr%C3%ADa/fibrosis-qu%C3%ADstica-fq/fibrosis-qu%C3%ADstica>.
32. Fibrosis Quística [Internet]. Genómica Médica. [citado el 20 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://www.genomicamedica.com/cerebro-corazon-pulmones/fibrosis-quistica/>.
33. Fernández A. Impacto de la afectación pulmonar y el estado inflamatorio sobre el gasto metabólico basal y el estado nutricional en pacientes con fibrosis quística [Tesis]. Argentina: Universidad Nacional de La Plata; 2022 [citado el 20 de noviembre de 2022]. doi.org/10.35537/10915/142798.
34. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H, Clinical Practice Guidelines on Growth and Nutrition Subcommittee, et al. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. J Am Diet Assoc. 2008;108(5):832–9. doi.org/10.1016/j.jada.2008.02.020.
35. Pezoa A, Jorquera P, Madrid R, Maturana P, Viviani P, Caussade S, et al. Caracterización espirométrica de pacientes con fibrosis quística. Rev Chil Pediatría [Internet]. 2018 [citado el 17 de febrero de 2023];89(3):332–8. doi.org/10.4067/S0370-41062018005000303.
36. CDC. Del índice de masa corporal para niños y adolescentes [Internet]. Centers for Disease Control and Prevention. 2021 [citado el 16 de febrero de 2023]. Disponible en: https://www.cdc.gov/healthyweight/spanish/assessing/bmi/childrens_bmi/acerca_indice_masa_corporal_ninos_adolescentes.html.
37. Definición de funcionamiento pulmonar - Diccionario de cáncer del NCI - NCI [Internet]. 2011 [citado el 16 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://www.cancer.gov/espanol/publicaciones/diccionarios/diccionario-cancer/def/funcionamiento-pulmonar>.

38. Ruiz de Valbuena Maiz M. Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias | Pediatría integral. *Pediatr Integral* [Internet]. 2016 [citado el 16 de febrero de 2023];xx(2):119–27. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2016-03/fibrosis-quistica-manifestaciones-respiratorias/>.
39. Guerra-Morillo MO, Rabasco-Álvarez AM, González-Rodríguez ML, Guerra-Morillo MO, Rabasco-Álvarez AM, González-Rodríguez ML. Fibrosis quística: tratamiento actual y avances con la nanotecnología. *Ars Pharm Internet* [Internet]. 2020 [citado el 10 de agosto de 2023];61(2):81–96. doi.org/10.30827/ars.v61i2.11358.
40. Fielbaum Ó. Manejo actual de la fibrosis quística. *Rev Médica Clínica Las Condes* [Internet]. 2017 [citado el 10 de agosto de 2023];28(1):60–71. <https://doi.org/10.1016/j.rmclc.2017.02.009>.
41. Benítez Pérez RE, Torre Bouscoulet L, Villca Alá N, Del Río Hidalgo, Pérez-Padilla R, Vázquez-García JC, et al. Espirometría: recomendaciones y procedimiento. *Neumol Cir Tórax* [Internet]. 2016 [citado el 20 de noviembre de 2022];75(2):173–90. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0028-37462016000200173&lng=es&nrm=iso&tlng=es.
42. Figueroa Pedrasa D. Estado nutricional como factor y resultado de la seguridad alimentaria y nutricional y sus representaciones en Brasil. *Rev Salud Pública* [Internet]. 2004 [citado el 20 de noviembre de 2022];6(2):140–55. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0124-00642004000200002&lng=en&nrm=iso&tlng=es.
43. Pseudomonas aeruginosa - Agentes biológicos - Bacteria - Portal INSST - INSST [Internet]. Portal INSST. [citado el 10 de agosto de 2023]. Disponible en: <https://www.insst.es/agentes-biologicos-basebio/bacterias/pseudomonas-aeruginosa>.
44. pfizer-adherencia-01.pdf [Internet]. [citado el 10 de agosto de 2023]. Disponible en: <http://envejecimiento.csic.es/documentos/documentos/pfizer-adherencia-01.pdf>.
45. OpenEpi - Toolkit Shell for Developing New Applications [Internet]. [citado el 7 de marzo de 2024]. Disponible en: <https://www.openepi.com/Power/PowerCross.htm>.

IX. ANEXOS

9.1 Anexo 1: Acta de aprobación del proyecto de tesis.



UNIVERSIDAD RICARDO PALMA
FACULTAD DE MEDICINA HUMANA
Manuel Huamán Guerrero
Oficina de Grados y Títulos

ACTA DE APROBACIÓN DE PROYECTO DE TESIS

Los miembros que firman la presente acta en relación al Proyecto de Tesis “MALNUTRICIÓN ASOCIADA A LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA, HOSPITAL NACIONAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS, LIMA 2010 - 2023”, que presenta la Srta. LAURA MARCELINA SIFUENTES AMEZ, para optar el Título Profesional de Médico Cirujano, declaran que el referido proyecto cumple con los requisitos correspondientes, tanto en forma como en fondo; indicando que se proceda con la ejecución del mismo.

En fe de lo cual firman los siguientes docentes:

DRA. CONSUELO DEL ROCÍO LUNA MUÑOZ
ASESORA DE LA TESIS

DR. JHONY DE LA CRUZ VARGAS
DIRECTOR DE TESIS

Lima, 14 de abril de 2023

9.2 Anexo 2: Carta de compromiso del asesor de tesis



UNIVERSIDAD RICARDO PALMA
FACULTAD DE MEDICINA HUMANA
Manuel Huamán Guerrero

Instituto de Investigaciones de Ciencias Biomédicas
Unidad de Grados y Títulos
Formamos seres para una cultura de paz

Carta de Compromiso del Asesor de Tesis

Por la presente acepto el compromiso para desempeñarme como asesor de Tesis del estudiante de Medicina Humana, **Laura Marcelina Sifuentes Amez** de acuerdo a los siguientes principios:

1. Seguir los lineamientos y objetivos establecidos en el Reglamento de Grados y Títulos de la Facultad de Medicina Humana, sobre el proyecto de tesis.
2. Respetar los lineamientos y políticas establecidos por la Facultad de Medicina Humana y el INICIB, así como al Jurado de Tesis, designado por ellos.
3. Propiciar el respeto entre el estudiante, Director de Tesis Asesores y Jurado de Tesis.
4. Considerar seis meses como tiempo máximo para concluir en su totalidad la tesis, motivando al estudiante a finalizar y sustentar oportunamente.
5. Cumplir los principios éticos que corresponden a un proyecto de investigación científica y con la tesis.
6. Guiar, supervisar y ayudar en el desarrollo del proyecto de tesis, brindando **asesoramiento y mentoría** para superar los POSIBLES puntos críticos o no claros.
7. Revisar el trabajo escrito final del estudiante y ver que cumplan con la metodología establecida y la calidad de la tesis y el artículo derivado de la tesis.
8. Asesorar al estudiante para la presentación de la defensa de la tesis (sustentación) ante el Jurado Examinador.
9. Atender de manera cordial y respetuosa a los alumnos.

Atentamente,

Dra. Consuelo del Rocío Luna Muñoz

Lima, 02 de abril del 2023

9.3 Anexo 3: Carta de aprobación del proyecto de tesis, firmado por la secretaría académica



UNIVERSIDAD RICARDO PALMA

LICENCIAMIENTO INSTITUCIONAL RESOLUCIÓN DEL CONSEJO DIRECTIVO N°040-2016 SUNEDU/CD

Facultad de Medicina Humana
Manuel Huamán Guerrero

Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas



Oficio Electrónico N°0029-2024-INICIB-D

Lima, 09 de febrero de 2024

Señorita
LAURA MARCELINA SIFUENTES AMEZ
Presente. -

ASUNTO: Aprobación del cambio de Título - Proyecto de Tesis

De mi consideración:

Me dirijo a usted para hacer de su conocimiento que el Título del Proyecto de Tesis “MALNUTRICIÓN ASOCIADA A LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA, HOSPITAL NACIONAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS, LIMA 2010 - 2023”, presentado ante el Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas para optar el Título Profesional de Médico Cirujano ha sido revisado y aprobado.

Por lo tanto, queda usted expedita con la finalidad de que prosiga con la ejecución del mismo, teniendo en cuenta el Reglamento de Grados y Títulos.

Sin otro particular,

Atentamente.

Prof. Dr. Jhony A. De La Cruz Vargas PhD, MSc, MD.
Director del Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas.
Director del Curso Taller de Titulación por Tesis.
Universidad Ricardo Palma. Lima, Perú.

“Formamos seres humanos para una cultura de paz”

Av. Benavides 5440 – Urb. Las Gardenias – Surco Central 708-0000
Apartado postal 1801, Lima 33 – Perú Anexo 6016
www.urp.edu.pe/medicina

9.4 Anexo 4: Carta de aceptación de ejecución de la tesis por la sede hospitalaria con aprobación por el comité de ética en investigación.



"Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres"
"Año de la unidad, la paz y el desarrollo"

CARTA N° 434 -GRPR-ESSALUD-2023

Lima, 28 AGO 2023

Alumna de la Facultad de Medicina - URP
LAURA MARCELINA SIFUENTES AMEZ
Investigadora Principal

Señora Doctora
CONSUELO DEL ROCÍO LUNA MUÑOZ
Co Investigadora Responsable
Presente.-

Asunto: **APROBACIÓN DE PROYECTO DE INVESTIGACIÓN**

De mi consideración:

La presente tiene el objeto dar respuesta a su solicitud de revisión y aprobación del Proyecto de Investigación observacional titulado: "MALNUTRICIÓN ASOCIADA A LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA, HOSPITAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS, LIMA 2010-2023" V02.0 DEL 15/08/2023.

Al respecto, manifestarle que el presente proyecto ha sido evaluado y aprobado por el Comité Institucional de Ética en Investigación del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, el cual vela por el cumplimiento de las directrices metodológicas y éticas correspondientes, y por la Directiva N°03-IETSI-ESSALUD-2019 "Directiva que Regula el Desarrollo de la Investigación en Salud".

En ese sentido, la Gerencia de la Red Prestacional Rebagliati, manifiesta su **Aprobación** y **Autoriza la Ejecución** del presente proyecto de investigación en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Así mismo, una vez ejecutado y concluido el proyecto, deberá presentar el Informe Final, a la Oficina de Investigación y Docencia, para conocimiento y fines correspondientes.

Sin otro en particular, quedo de usted.

Atentamente.


ESSALUD
RED PRESTACIONAL REBAGLIATI
Dr. Juan Santibana Callings
CMP/11818
GERENTE

JSC/jscv/rdm
C.c. Archivo

Área	Año	Correlativo
832	2023	353

www.essalud.gob.pe

Av. Rebagliati N° 490
Jesus Maria
Lima 11 - Perú
Tel.: 265-4901



**COMITÉ DE ÉTICA DEL HOSPITAL NACIONAL
EDGARDO REBAGLIATI MARTINS**

CERTIFICADO DE CALIFICACIÓN ÉTICA

Es grato dirigirme a usted para saludarla cordialmente, a fin de comunicarle que el Comité de Ética que represento, en la sesión realizada el 22 de febrero de 2024, acordó aprobar la enmienda del proyecto de investigación titulado "MALNUTRICIÓN ASOCIADA A LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA, HOSPITAL NACIONAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS, LIMA 2010 - 2023" V03.0 (12/01/24), presentado por la alumna **Laura Marcelina Sifuentes Amez**, como investigador principal y la **Dra. Consuelo del Rocío Luna Muñoz**, como co-investigadora responsable.

La investigadora deberá hacer llegar al Comité de Ética un informe de avance del estudio en forma anual.

FECHA: 27 de febrero de 2024
FIRMA :



HOSPITAL ASISTENCIAL REBAGLIATI
Dr. GADWYN SANCHEZ FELIX
C.M.P. 12582
COMITÉ DE ÉTICA
PRESIDENTE

GSF/nrv
(CEI 1691)
NIT: 832-2023-353

www.essalud.gob.pe Av. Rebagliati N° 490
Jesús María
Lima 11 – Perú
Tel.: 265-4901



9.5 Anexo 5: Acta de aprobación del borrador de tesis






UNIVERSIDAD RICARDO PALMA
FACULTAD DE MEDICINA HUMANA
Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas
Unidad de Grados y Títulos
FORMAMOS SERES HUMANOS PARA UNA CULTURA DE PAZ



ACTA DE APROBACIÓN DEL BORRADOR DE TESIS

Los abajo firmantes, director, asesor y miembros del Jurado de la Tesis titulada: “MALNUTRICIÓN ASOCIADA A LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA, HOSPITAL NACIONAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS, LIMA 2010 - 2023”, que presenta la Señorita LAURA MARCELINA SIFUENTES AMEZ para optar el Título Profesional de Médica Cirujana, dejan constancia de haber revisado el borrador de tesis correspondiente, declarando que este se halla conforme, reuniendo los requisitos en lo que respecta a la forma y al fondo.

Por lo tanto, consideramos que el borrador de tesis se halla expedito para la impresión, de acuerdo a lo señalado en el Reglamento de Grados y Títulos, y ha sido revisado con el software Turnitin, quedando atentos a la citación que fija día, hora y lugar, para la sustentación correspondiente.

En fe de lo cual firman los miembros del Jurado de Tesis:

 _____ Mg. Hugo Hernán, Abarca Barriga PRESIDENTE
 _____ M. C. Félix Konrad, Llanos Tejada MIEMBRO
 _____ Dr. Rubén, Espinoza Rojas MIEMBRO

 _____ Dr. Jhony, De La Cruz Vargas DIRECTOR DE TESIS
 _____ Dra. Consuelo del Rocío, Luna Muñoz ASESORA DE TESIS

Lima, 04 de marzo de 2024

9.6 Anexo 6: Certificado de asistencia al curso taller



UNIVERSIDAD RICARDO PALMA
FACULTAD DE MEDICINA HUMANA
MANUEL HUAMÁN GUERRERO

IX CURSO TALLER DE TITULACIÓN POR TESIS – MODALIDAD HÍBRIDA

CERTIFICADO

Por el presente se deja constancia que la señorita:


LAURA MARCELINA SIFUENTES AME

Ha cumplido con los requisitos del Curso Taller de Titulación por Tesis – Modalidad Híbrida, durante los meses de octubre, noviembre, diciembre 2022 - enero y febrero 2023 con la finalidad de desarrollar el proyecto de tesis, así como la culminación del mismo, siendo el título de la tesis: “MALNUTRICIÓN ASOCIADA A LA FUNCION PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA, HOSPITAL NACIONAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS, LIMA 2010 - 2023”.

Por lo tanto, se extiende el presente certificado con valor curricular y valido por 06 conferencias académicas para la sustentación de tesis respectiva, según Acuerdo de Consejo Universitario N°0287-2023, que aprueba el IX Curso Taller de Titulación por Tesis – Modalidad Híbrida.

Lima, 01 de marzo de 2023.




Dr. Jhony De La Cruz Vargas
Director
Instituto de Investigaciones en Ciencias Biomédicas
IX Curso Taller de Titulación por Tesis




Dra. Maria del Socorro Alatriza Gutiérrez Vida. De Bambarén
Decana(e)

9.7 Anexo 1: Matriz de consistencia

PROBLEMA	OBJETIVOS	HIPÓTESIS	TIPO Y DISEÑO	POBLACIÓN Y MUESTRA
<p>¿Cuál es la asociación entre la malnutrición y la función pulmonar en pacientes pediátricos con fibrosis quística atendidos en un hospital de referencia del 2010-2023?</p>	<p><u>General:</u> Evaluar la asociación entre la malnutrición y la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.</p> <p><u>Específicos:</u></p> <p>Evaluar la asociación entre la Pseudomona Aeruginosa y la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.</p> <p>Evaluar la asociación entre el apego al tratamiento y la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima</p>	<p><u>Hipótesis general:</u> La malnutrición se asocia a una función pulmonar baja en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.</p> <p><u>Hipótesis general nula:</u> No existe asociación entre la malnutrición y la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.</p> <p><u>Hipótesis específicas:</u></p> <p>-La colonización por Pseudomona Aeruginosa se asocia a una función pulmonar baja en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.</p> <p>-El apego al tratamiento se asocia a una función pulmonar baja en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.</p>	<p>•Observacional, porque no se manipularon variables.</p> <p>•Retrospectivo, debido a que los datos se tomaron de registros pasados, pertenecientes a los años 2010-2023.</p> <p>• Analítico correlacional, ya que se busca determinar la asociación entre la malnutrición y la función pulmonar del padecimiento de fibrosis quística en el paciente pediátrico.</p>	<p><u>Población:</u> Pacientes pediátricos menores de 14 años con diagnóstico de fibrosis quística que fueron atendidos en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins entre el 2010 y 2023.</p> <p><u>Muestra:</u> Se realizó un muestro no probabilístico, por conveniencia (debido a la naturaleza de la enfermedad) donde se consideraron el total de 35 pacientes con FQ. El tamaño de muestra fue de 27 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión.</p>

	<p>2010-2023.</p> <p>Evaluar las características epidemiológicas asociadas a la función pulmonar en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.</p>	<p>Las características epidemiológicas se asocian a una función pulmonar baja en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima 2010-2023.</p>		
--	--	---	--	--

9.8 Anexo 8: operacionalización de variables

Variable		Definición operacional	Escala de medición	Tipo de variable	Categoría
Función pulmonar		Describe la fisiología pulmonar durante la respiración. Su medición se realiza mediante espirometría, evaluando los parámetros de capacidad vital forzada (FVC), el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) y el cociente FEV1/FVC.	Nominal Dicotómica	Dependiente Cualitativa	0= Normal 1= Anormal (Obstrucción Leve, Moderado, Moderado/Grave, Muy grave, restrictivo y mixto)
Estado nutricional	Eutrofia	Estado del peso y la talla saludable. Determinado por un $IMC \geq P10$ hasta $<P85$ en percentiles por edad.	Nominal dicotómica	Independiente Cualitativa	0= Eutrófico 1= Malnutrición (Desnutrición, sobrepeso y obesidad)
	MALNUTRICION	Afección que se presenta cuando el cuerpo no recibe los nutrientes suficientes para un óptimo desarrollo. Determinado por un $IMC <P10$ en percentiles por edad.			
	Sobrepeso	Peso sobre lo considerado eutrófico. Esta establecido por un $IMC \geq P85$ hasta $< P95$ en percentiles por edad.			
	Obesidad	Aumento excesivo de masa corporal. Se determina por un $IMC \geq P95$ en percentiles por edad			
IMC		Es el Índice de Masa Corporal que se mide dividiendo el peso (Kg) con la estatura al cuadrado (m) = kg/m^2 .	Discreta De Razón	Independiente Cuantitativa	IMC registrada en la historia clínica

Lugar de procedencia	Región demográfica de la que procede el paciente con FQ	Nominal Politómica	Independiente Cualitativa	0 = Lima Metropolitana 1 = Costa 2 = Sierra 3 = Selva
Género	Género encontrado en la historia clínica	Nominal Dicotómica	Independiente Cualitativa	0 = Femenino 1 = Masculino
Edad de diagnóstico	Edad en meses/años al momento del diagnóstico	Discreta De Razón	Independiente Cuantitativa	Edad registrada en la historia clínica
<i>Pseudomona aeruginosa</i>	Es un bacilo aerobio, Gram negativo, recto o ligeramente curvado, móvil por un flagelo polar y un tamaño de 2-4 x 0,5-1 micras. Coloniza al ser humano vía percutánea, mucosas respiratoria y digestiva.	Nominal Dicotómica	Variable confusora	0 = NO 1 = SI
Apego al tratamiento	Es el cumplimiento del tratamiento de acuerdo con la dosificación de la prescrito y la persistencia a lo largo del tiempo estimado. Medido en base a las veces que el paciente fue incapaz de cumplir con el tratamiento o asistir a los últimos 3 controles. ALTO: 0 error; BAJO: 1 error a más y/o no asiste a controles por consultorio externo en más de 2 ocasiones.	Nominal Dicotómica	Variable confusora	1 = ALTO (0 errores) 3 = BAJO (mayor de 1 errores)

9.9 Anexo 9: Ficha de recolección de datos.

Código: FQ-001

MALNUTRICIÓN ASOCIADA A LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA, HOSPITAL NACIONAL EDGARDO REBAGLIATI MARTINS, LIMA 2010 - 2023

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

VARIABLES EPIDEMIOLÓGICAS

Lugar de procedencia: Lima metropolitana Costa Sierra Selva

Género: Femenino Masculino

Edad de diagnóstico de FQ: años _____ meses _____

VARIABLES CLÍNICAS EN LA ESPIROMETRÍA

Peso: _____ Kg

Talla: _____ cm

Estado nutricional: Desnutrición Eutrofia Sobrepeso Obesidad

Función pulmonar: Normal Anormal

9.10 Anexo 10: Bases de datos (excel, spss), o el link a su base de datos subida en el INICIB-URP

https://docs.google.com/spreadsheets/d/1ME_8an9ZM6AZ15zBOcrhg-0xug7iI_Lk/edit?rtpof=true#gid=1901037304