

Universidad del Norte Santo Tomás de Aquino

Facultad Ciencias de la Salud

Licenciatura en Nutrición



“Fibrosis quística en niños que asisten al Hospital del Niño Jesús: Estado nutricional antropométrico, consumo de macronutrientes, nivel de conocimiento de los profesionales de la salud y nivel de importancia de la actividad física de los padres sobre la patología”

Autor: Moreno Salmoral, María Josefina

Director: Dr Raúl Valdez

Asesor metodológico: Lic Sergio Mejail

Octubre, 2018

Tucumán

Índice

Agradecimientos	3
Resumen	4
Capítulo 1. Introducción	5
Capítulo 2. Problema de investigación	10
2.1.1 Objetivos Específicos	11
2.2. Interrogantes de investigación.....	11
Capítulo 3. Antecedentes de investigación	13
Capítulo 4. Marco teórico	16
4.1 Generalidades de la fibrosis quística.....	17
4.1.1 Reseña histórica.....	18
4.1.2 Transmisión de la FQ	19
4.1.3 Características clínico epidemiológicas	20
4.1.4 Fisiopatología	22
4.1.4.1 Compromiso pulmonar	23
4.1.4.2 Compromiso pancreático	24
4.1.4.3 Compromiso Intestinal.....	24
4.1.4.4 Compromiso hepático y biliar	24
4.1.4.5 Compromiso glandular	25
4.1.5 Criterios y métodos diagnósticos de la fibrosis quística	25
4.1.5.1 Pruebas diagnósticas	26
4.1.5.1.1 Diagnóstico prenatal	26
4.1.5.1.2 Screening neonatal	26
4.1.5.1.3 Prueba de sudor	26
4.1.5.1.4 Pruebas genéticas.....	26
4.1.5.1.5 Diagnóstico basado en aspectos clínicos	26
4.2 Importancia de la nutrición.....	27
4.3 Estado nutricional	28
4.3.1 Valoración Antropométrica.....	29
4.3.1.1 Índices para realizar diagnóstico nutricional	29
4.4 Requerimiento energético	30
4.4.1 Recomendación diaria alimentaria (RDA).....	30
4.4.1.1 Proteínas.....	30
4.4.1.2 Lípidos	31

4.4.1.3 Hidratos de carbono.....	31
4.5 Importancia de la actividad física.....	32
Capítulo 5. Materiales y métodos.....	33
5.1 Tipo de estudio.....	34
5.2 Hipótesis de investigación	34
5.3 Tipo de diseño	39
5.4 Técnica de muestreo.....	40
5.5 Población y Muestra.....	40
5.6 Presentación de los instrumentos	41
Capítulo 6. Resultados.....	42
Capítulo 7. Comprobación de hipótesis	56
7.1 Hipótesis 1	57
7.2 Hipótesis 2	57
7.3 Hipótesis 3	58
7.4 Hipótesis 4	59
7.5 Hipótesis 5	59
7.6 Hipótesis 6	60
Capítulo 8. Discusión	61
Capítulo 9. Conclusión.....	65
Capítulo 10. Proyecciones.....	67
Capítulo 11. Bibliografía	69
Anexo	73

Agradecimiento

La presente tesis fue inspirada en mi hermana Rosario, un ejemplo de vida, lucha y fortaleza, quién padeció FQ , atendida durante 11 años en el Hospital Garrahan y luego derivada a la Fundación Favaloro dónde falleció el 4/6/12 a los 14 años a la espera de un transplante bipulmonar.

Quiero agradecer especialmente a Dios nuestro Señor, fuente de toda razón y justicia ; a mis padres y hermano que siempre me apoyaron en todo momento; a mi novio que fue un gran pilar, y siempre me dio esperanzas para lograr todo lo que me proponía; a mis abuelos queridos que siguieron atentamente todo el paso por esta carrera; a mis incondicionales Canela y Jacky, grandes compañeras de estudio y a la contención amorosa de Marisa y Delfi.

Agradezco también a mis profesores de mi querida facultad y compañeros entrañables que se convirtieron en grandes amigos Agos, Ves, Agus, Je, Gaby, Sanes, Mar, Sole, especialmente a Lu.

A continuación enumeraré a todos los que colaboraron en el armado teórico y práctico de esta investigación:

- A mi director de tesis el Dr. Valdéz quien me ayudo con todo el proceso y al Lic.Mejail por el asesoramiento metodológico.
- Al Doctor Tolaba, quién me abrió las puertas del Hospital del Niño Jesús, al Dr.Colombres, Dra Orosco y Dr Yapur quienes me dieron la posibilidad de trabajar con todos sus pacientes.
- A los pacientes, padres quienes me regalaron su tiempo para poder realizarlo y a los profesionales de la salud del Hospital especialmente a Dorita Iñigo y a todas aquellas personas que me brindaron su ayuda.

Resumen

Objetivos: se evaluó el estado nutricional antropométrico de 12 pacientes con fibrosis quística que asisten al Hospital del Niño Jesús; así como el consumo de Hidratos de carbono, Proteínas y Grasas de los mismos según RDA; además se identificó el nivel de conocimiento sobre la patología en general y consecuencias relacionadas con la alimentación en 15 profesionales de la salud del Hospital de Niños Jesús. Se determinó el nivel de importancia sobre la realización de actividad física por los padres de los 12 pacientes con fibrosis quística del Hospital del Niño Jesús.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio descriptivo, no experimental, transversal. Se recolectó la información a través de una encuesta a los padres de los pacientes para conocer la importancia percibida sobre la realización de actividad física de los niños, se indagó el consumo de macronutrientes de los mismos como las medidas corporales de los pacientes (peso, talla para calcular luego IMC) y a los profesionales se les realizó una encuesta de nivel de conocimiento de la patología.

Resultados: Los pacientes entrevistados con FQ fueron mujeres el 58% y hombres 42%, según su valoración nutricional antropométrica presentaron obesidad el 8%, sobrepeso el 8%, eutróficos el 58%, bajo peso el 8% y desnutrición el 17%. En cuanto a la ingesta de macronutrientes; los hidratos de carbono evidenciaron un consumo adecuado en el 50% de los casos, deficiente el 25% y excesivo el 25%; las proteínas fueron excesivas en 92%, adecuado 8% y excesivo en el 0%; las grasas fueron deficiente en el 75%, adecuado en el 25% y excesivo 0%.

Los padres de los pacientes atendidos fueron 75% mujeres y 25% hombres y ellos consideraron muy importante la realización de la actividad física en el 100%. Con respecto al Nivel de conocimiento sobre la FQ en los profesionales de la salud (93% mujeres y 7% hombres), fue alto en el 47% de ellos, moderado en el 47% y bajo en el 7%.

Conclusión: Predomina en ellos un estado nutricional antropométrico normal, un consumo adecuado de hidratos de carbono, excesivo de proteínas y deficiente de grasas; Los padres consideran que la actividad física es muy importante y en los profesionales hay un nivel de conocimiento alto y moderado.

Capítulo 1

1. Introducción

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen localizado en el brazo largo del cromosoma 7 que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR).

Se caracteriza por una gran variabilidad, tanto en la clínica como en las mutaciones genéticas, y aunque pueden afectarse diferentes órganos, la enfermedad pulmonar es la principal causa de morbilidad y mortalidad

El diagnóstico no es fácil y sigue siendo un tema de actualidad, motivo de diversas publicaciones de consenso y razón de ser de esta Normativa.

Durante los últimos años se han modificado los criterios de diagnóstico, tanto los clínicos, incorporando el cribado neonatal o la ausencia bilateral de conductos deferentes, como los de laboratorio, incorporando nuevas pruebas diagnósticas y modificando el significado de las ya utilizadas (prueba del sudor) (Maiz L, Baranda F, & Coll R, 2001).

Es la enfermedad genética más letal, multisistémica y progresiva, afecta de preferencia a poblaciones caucásicas, a las restantes etnias lo hace con una incidencia variable y menor.

La enfermedad se caracteriza por el espesamiento del mucus producido por las glándulas exocrinas induciendo compromiso sino-pulmonar con daño pulmonar progresivo, insuficiencia pancreática y por lo tanto síndrome de mala-absorción, con consecuente desnutrición, esterilidad masculina por atrofia del los conductos deferentes y elevación de electrolitos en el sudor (Largo García, 2009).

Hasta mediados del siglo pasado, los niños enfermos de FQ morían en los primeros años de su vida, debido a una combinación fatal del cuadro de malabsorción inpruebainal con malnutrición y la enfermedad pulmonar grave.

Gracias a los avances en la investigación del defecto básico de la enfermedad, y al mejor conocimiento de la fisiopatología y mecanismos etiopatogénicos de la FQ (conseguido fundamentalmente en las últimas décadas), con importantes y novedosos logros en los métodos de diagnóstico y en el manejo y tratamiento de estos pacientes, se alcanzan mejorías en la calidad y esperanza de vida para estos pacientes, inimaginables hace tan sólo treinta años (Ortigosa Luis, 2007).

El desarrollo y estado de nutrición adecuado en los pacientes con fibrosis quística, influye de forma particularmente favorable en el curso de la enfermedad así como en la calidad de vida. Sin embargo, a lo largo de la evolución, diversos factores entre los que se incluyen la insuficiencia pancreática exocrina, la enfermedad pulmonar crónica y la anorexia que acompaña a la infección, pueden negativizar el balance de energía desencadenando desnutrición. Incluso, circunstancias biológicas propias de la edad como la aceleración puberal del crecimiento, pueden acentuar el deterioro nutricional en un momento evolutivo en el que además, suelen debutar otras complicaciones como la diabetes (Martínez Costa c, 2005).

La sociedad Sociedad Europea de FQ, indica expresamente en su documento de consenso acerca de los estándares asistenciales para las personas con FQ que el equipo multidisciplinar debe contar con un Dietista o especialista en Nutrición que debe ser el responsable de la educación y de la asistencia nutricional. Ésta función debe incluir una valoración nutricional completa incluyendo la estimación de la ingesta, mediciones antropométricas y de la composición corporal, la educación y el tratamiento nutricional, la valoración del estado de la función pancreática y de la absorción intestinal, del desarrollo puberal y la evaluación y tratamiento de las alteraciones de la densidad mineral ósea. La alta prevalencia de alteraciones del metabolismo de los hidratos de carbono aconseja, también, que los profesionales estén adecuadamente formados en el campo de la diabetología (Oliveira Gabriel & Oliveira Casilda, Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo, 2008).

Los datos obtenidos servirán para crear conciencia de la enfermedad y formar nutricionalmente a los profesionales de la salud para así dar una mejor calidad de vida a estos pacientes y conocer la situación actual de dicha patología en San Miguel de Tucumán.

1.1 Justificación

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad genética recesiva más común en la población caucásica.

El tratamiento de esta enfermedad ha mejorado significativamente en las últimas décadas. Esto ha llevado a una sobrevida más prolongada de los pacientes, especialmente en los países desarrollados. La causa de muerte por FQ se debe a complicaciones pulmonares en más del 90% de los casos. Sin embargo, existe gran variabilidad en la severidad y progresión de ésta. Existen diversos factores que influyen en la severidad de la enfermedad y la sobrevida. Estos se agrupan en tres categorías: a) genéticos, que incluye aquellos factores biológicos intrínsecos al paciente; b) ambientales, que incluye: factores socioeconómicos, educacionales y demográficos; y c) los relacionados a la prestación de salud, que incluye las intervenciones médicas y la adherencia del paciente a éstas (Gutiérrez Héctor, 2016).

Ocurre en aproximadamente en 1 en 3500 nacidos vivos, comparado con 1 en cada 15 000 nacimientos y 1 en 31 000 nacimientos de afroamericanos y asiáticos respectivamente. En estados Unidos existen cerca de 30 000 personas con FQ, cuya expectativa de vida es de 32.9 años. Alrededor de 40% de los pacientes registrados en Cystic Fibrosis Foundation tiene más de 18 años de edad. En comparación con México y Latinoamérica, la supervivencia promedio del paciente con FQ en México es de 17 a 18 años (Pavón Marquez Daniela, 2014).

Su carácter multisistémico hace que el enfoque de su tratamiento sea muy complicado. Los niños con FQ tienen una elevada mortalidad y morbilidad debido a tres factores fundamentales: la insuficiencia respiratoria como consecuencias de la colonización de las vías aéreas, malabsorción o maldigestión de los nutrientes producto fundamentalmente de la insuficiencia pancreática asociada con la enfermedad, el tercero es consecuencia de los dos anteriores, una desnutrición que puede abarcar todas las formas clínicas descritas y que consecuentemente empeora tanto las funciones respiratorias como digestivas (Jiménez Rafael, 2006).

La prevalencia de desnutrición en fibrosis quística es elevada, aunque variable según los estudios. La detección de la misma debe realizarse mediante la combinación de diferentes métodos, en función de la disponibilidad de los mismos. En los pacientes con fibrosis quística se recomienda que la ingesta

habitual aporte entre el 120 y 150% de las calorías recomendadas y que contenga alto contenido en grasas (Oliveira Gabriel & Oliveira Casilda, 2008).

La inclusión de ejercicio físico desde edades tempranas son mantener una adecuado desarrollo motor acorde con la edad y mantener una buena condición física, para conservar la capacidad de trabajo, la resistencia, la fuerza muscular y la movilidad articular. Por este motivo para niños y jóvenes es fundamental mantener un nivel de ejercicio igual o similar al de sus compañeros y amigos. Esto podrá influir fuertemente en la autoestima. Los pacientes que están desnutridos o tienen tendencias al bajo peso no deben realizar ejercicio físico y cuando el paciente enfrente una exacerbación pulmonar o curse un cuadro febril, se debe suspender la actividad física hasta que se recupere el cuadro agudo (Rojas S & Felipe E, 2016).

La evaluación nutricional de individuos constituye un área fundamental en la cual deben estar capacitados los profesionales que trabajen en el campo de la nutrición. Una apropiada utilización de los métodos y técnicas de evaluación del estado nutricional, requiere tanto del conocimiento científico, como del desarrollo de una actitud crítica para su selección, aplicación e interrelación ante una situación específica.(Ravasco & Anderson, 2010).

Por este motivo es importante evaluar el estado nutricional de los pacientes con fibrosis quística que asisten al hospital del Niño Jesús, así como evaluar el consumo de macronutrientes para mejorar su calidad de vida y favorecer su tratamiento. Es de destacar que la guía utilizada para lo precedentemente señalado, es de México debido a que este cumple con los requisitos que se establecen a nivel internacional, ya que las guías propuestas por argentina solo admite algunos de la totalidad de los conceptos necesarios en este tipo de estudio.

No menos importante será identificar el nivel de conocimiento sobre la patología en general y las consecuencias relacionadas con la alimentación para poder saber dónde es necesario trabajar con los profesionales de la salud, así como conocer la importancia que se les otorga al seguimiento kinesiológico (actividad física) de los pacientes para poder realizar una prevención y promoción a futuro.

Capítulo 2

2. Planteamiento del problema

2.1 Objetivos específicos

- 1) Evaluar el estado nutricional antropométrico de pacientes con fibrosis quística que asisten al Hospital del Niño Jesús.
- 2) Evaluar el consumo de Hidratos de carbono que presentan los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús según RDA.
- 3) Evaluar el consumo de Proteínas que presentan los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús según RDA.
- 4) Evaluar el consumo de Grasas que presentan los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús según RDA.
- 5) Identificar el nivel de conocimiento sobre la patología en general y consecuencias relacionadas con la alimentación en profesionales de la salud del Hospital del Niño Jesús.
- 6) Determinar el nivel de importancia sobre la realización de actividad física por los padres de los pacientes con fibrosis quística del Hospital del Niño Jesús.

2.2 Interrogantes de investigación

- 1) ¿Cuál es el estado nutricional antropométrico de los pacientes con Fibrosis quística que asisten al Hospital del Niño Jesús?
- 2) ¿Cómo es el consumo de hidratos de carbono que presentan los niños que asisten al Hospital del Niño Jesús según RDA?
- 3) ¿Cómo es el consumo de Proteínas que presentan los niños que asisten al Hospital de Niño Jesús según RDA?
- 4) ¿Cómo es el consumo de grasas que poseen los niños que asisten al Hospital del Niño Jesús según RDA?

- 5) ¿Qué nivel de conocimiento tienen sobre la fibrosis quística los profesionales de la salud del Hospital del Niño Jesús?
- 6) ¿Cuál es el nivel de importancia de los padres de los niños con fibrosis quística que asisten al Hospital del Niño Jesús sobre la realización de actividad física?

Capítulo 3

3. Antecedentes

Haack Adriana y Garbi Novaes María Rita, Brasil (2010), realizaron un estudio para evaluar el uso de suplementos dietéticos utilizados en el consumo de alimentos, el perfil nutricional y clínico, la bioquímica de los pacientes colonizados y no colonizados con *Pseudomonas aeruginosa* participantes de un programa nutricional enteral domiciliario. El estudio se realizó a 47 pacientes, 2 a 19 años. Los resultados mostraron una asociación entre el uso de suplementos nutricionales y los pacientes con fibrosis quística sin déficit nutricional, se encontró que la proporción de pacientes que toman suplementos fue estadísticamente menor que entre los no usuarios, según el Consenso Americano ($p = 0.0098$). La variable de estado nutricional se asoció significativamente con los tipos de suplementos dietéticos y con la frecuencia de suplementación ($p = 0.0445$ y $p = 0.0266$, respectivamente). No se encontró correlación entre las variables: estado nutricional y colonización por *Pseudomonas aeruginosa* en el consenso ($p = 0.2355$).

Esplugas Montoya Aida y colaboradores, Cuba (2010) realizan un estudio cuyo objetivo fue caracterizar el estado nutricional dietético de niños que se encuentran en situaciones de riesgo nutricional. Se llevó a cabo un estudio descriptivo con un grupo de pacientes afectados de FQ, el universo comprendió 17 pacientes 52 que recibieron atención médica y seguimiento en el Hospital Pediátrico Docente "William Soler". En la encuesta se encontró que la distribución porcentual calórica que aportaron los alimentos consumidos por los pacientes fue del 12% para las proteínas, del 33% para las grasas y del 55% para los hidratos de carbono. La energía que aportaron los alimentos consumidos ascendió a 3400kcal, con un intervalo mínimo de 1703kcal y máximo de 6180kcal. Para las proteínas el consumo fue de 101g, con un rango de 49 a 207g, para las grasas fue de 128g, con rango de 60g a 270g y para los hidratos de carbono, 457g con intervalo mínimo de 243g e intervalo máximo de 704g. La evaluación dietética de un niño puede predecir la alteración de su estado nutricional antes de la alteración bioquímica y mucho antes de que se hagan los signos clínicos de deficiencia.

Portuondo Leyva Reyna y colaboradores, Cuba (2015), realiza su estudio para caracterizar el estado de la vitamina A en niños y adolescentes fibroquísticos y su relación con el estado nutricional y algunas variables clínicas. El método utilizado es un estudio descriptivo, transversal (año 2014), de los 11 pacientes menores de 18 años atendidos en consulta multidisciplinaria del Hospital Pediátrico Centro Habana, que recibían suplementos diarios de vitamina A, como parte de la recomendación dietética y que se encontraban estables de su enfermedad, sin síntomas carenciales. Se evaluó el nivel de retinol sérico por cromatografía de alta resolución y se consideraron valores normales, según la OMS, entre 30 y 79 $\mu\text{g/dL}$, marginales entre 20 y $< 30 \mu\text{g/dL}$ y deficiencia subclínica entre 10 y $< 20 \mu\text{g/dL}$. El estado nutricional se evaluó según percentil

de índice de masa corporal, correspondiente a la población cubana según edad decimal y sexo. Se clasificó, además, a los enfermos, según mutación reportada, presencia de insuficiencia pancreática y enfermedad pulmonar típica, de acuerdo con registros clínicos. Obteniendo los siguientes resultados: predominio en la mutación del 508F (2 homocigotos y 6 heterocigotos) y la enfermedad típica con insuficiencia pancreática (10 de 11). En 7 niños (63,6 %) se detectó niveles bajos de vitamina A (4 marginales y 3 deficientes), con predominio en niños con bajo peso (80 vs. 50 % en los eutróficos), preescolares (2 de 2) y adolescentes (3 de 5). Concluyendo la importancia del monitoreo de esta vitamina en el seguimiento de los enfermos de fibrosis quística.

Garriga María y colaboradores, España (2017) elaboraron una guía para establecer pautas en la práctica clínica para el manejo nutricional de personas con FQ, pudiéndose encontrar recomendaciones sobre la evaluación del estado clínico nutricional (anamnesis, exploración física, composición corporal, bioquímica, función pulmonar, valoración dietético nutricional, función del páncreas y malabsorción intestinal, y valoración de enfermedades asociadas), tratamiento nutricional de la enfermedad y sus síntomas (estado nutricional y pérdida de peso, intervención nutricional, suplementación con vitaminas y minerales, tratamiento de insuficiencia pancreática, diabetes, y enfermedad hepática), y otras circunstancias (embarazo, lactancia, y trasplante pulmonar). La guía ha sido elaborada mediante revisión simple por un grupo de expertos/as que tomó decisiones a través del consenso para ayudar en la toma de decisiones de los profesionales implicados en la atención de pacientes. Esta guía ha sido revisada y aprobada por el Comité Científico de la Fundación Española de Dietistas-Nutricionistas (FEDN). La guía no pretende ser de obligado cumplimiento ni sustituye el juicio clínico del personal sanitario.

Suarez Borges Maribel y colaboradores, Cuba (2013) realizó un estudio descriptivo y prospectivo de 11 pacientes con fibrosis quística, atendidos en la consulta integral del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", desde mayo de 2011 hasta febrero de 2012, para evaluar el estado y el índice de riesgo nutricionales, según el protocolo de evaluación para estos casos, a partir del Consenso de Norteamérica (2005). La mayoría de los afectados fueron clasificados como desnutridos (63,6 %), todos presentaron riesgo nutricional por bajo peso y 3, desnutrición proteicoenergética severa (27,6 %); también se obtuvo que más de la mitad tuvieron mayor morbilidad e ingresos en el período evaluado.

Galíndez Martínez Sofía, Tucumán (2014) Realizo una investigación para determinar la Situación clínica, nutricional y psicosocial de los pacientes con fibrosis quística. Las edades de los mismos rondaron los 3 y 25 años (20% varones y 80% mujeres). Los resultados obtenidos mostraron un predominio de bajo peso en la población, riguroso tratamiento con las capsulas y en menor medida cumplen con el tratamiento nutricional.

Capítulo 4

4. Marco teórico

4.1 Generalidades de la fibrosis quística

La fibrosis quística de páncreas o mucoviscidosis es una enfermedad crónica autosómica recesiva severa más frecuente de la población caucásica. Refleja las mutaciones de un único gen llamado gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística, cuya sigla en inglés es CFTR (Cystic fibrosis conductance transmembrana regulator). Este gen fue clonado y secuenciado en 1989; hasta el momento se han descrito más de 1000 mutaciones responsables de las manifestaciones de la enfermedad.

La expresión clínica de la enfermedad, es decir el fenotipo, es variable, y está, en parte relacionada con las mutaciones presentes en el individuo afectado, es decir en su genotipo. (Piveta Omar, Luna Maria, & Granados Patricia, 2004).

Como consecuencia se desarrolla un cuadro clásico caracterizado por enfermedad pulmonar progresiva, insuficiencia pancreática, elevada concentración de electrolitos en el sudor e infertilidad masculina.

La gama de manifestaciones clínica es amplia, con distintos modos de presentación en el momento del diagnóstico-desde el nacimiento hasta la adultez y con diferente modo de compromiso de los órganos involucrados. Aunque la mayoría de los pacientes son diagnosticados en los primeros años de vida debido a las manifestaciones del aparato respiratorio y/o insuficiencia pancreática, un número importante se presenta en la vida adulta con manifestaciones atípica. Asimismo, el compromiso del páncreas no es uniforme: mientras la mayoría de los afectados tienen insuficiencia pancreática exócrina, el 15% presentan suficiencia pancreática, permitiendo una adecuada digestión de los alimentos.

La afección del aparato respiratorio y sus complicaciones asociadas son los determinantes más importantes de la morbimortalidad de la enfermedad.

El fallo respiratorio progresivo es la causa de muerte del 95% de los pacientes que sobreviven el período neonatal. La tasa de progresión de la enfermedad es variable; se relaciona con el genotipo, el daño precoz secundario a las infecciones virales, las agresiones ambientales, otras infecciones, y diferencias individuales en la respuesta inmunológica e inflamatoria. Las diferencias en el tratamiento y en la adherencia a las indicaciones médicas contribuyen significativamente a la variabilidad de la enfermedad pulmonar. En los últimos años, el progreso en el conocimiento de la fisiopatología ha sido muy importante y ha permitido el desarrollo del tratamiento actual con excelentes resultados. Algunos pacientes tienen exacerbaciones respiratorias frecuentes y se deterioran rápidamente en los primeros años de vida; mientras que en otros, con escasas manifestaciones, presentan una cronología lenta en la progresión del daño pulmonar. (Segal, Renteria, & D'alessandro, Manifestaciones clínicas y evaluación, 2004).

4.1.1 Reseña histórica

La FQ fue descrita como una entidad en 1938, por D. Andersen, ya que había referencias en la literatura europea respecto a que los “niños cuyo sudor era salado, tenían mal pronóstico” (Segal, Renteria, & D'alessandro, Manifestaciones clínicas y evaluación, 2004).

En 1705, se había relatado que los lactantes salados estaban embrujados. Faconi y Harper también habían reportado lactantes y niños pequeños con esteatorrea e insuficiencia pancreática, muchos de los seguramente con FQ. Además Landsteiner, quien descubrió los grupos sanguíneos y descubrió por primera vez el ileomeconial en 1905.

El progreso del conocimiento de la enfermedad fue lento hasta el comienzo de la década del 90.

En 1950 Farber describió las secreciones espesas y denominó mucoviscidosis.

En 1949, en presencia de una ola de calor en Nueva York, se detectaron niños con cuadros de deshidratación hipotónica graves, con postración importante. Se hallaron en estos niños un exceso de cloro y sodio en el sudor, punto de partida para la prueba diagnóstica más importante y el conocimiento del mecanismo básico de la enfermedad.

En 1983 P. Quinton descubre el defecto específico en la reabsorción de cloro, punto de partida de las más importantes investigaciones en la fisiopatología de la enfermedad

En 1985 hallan el gen responsable en el cromosoma 7.

En 1989 Rommens y colaboradores describen el gen y lo denominan CFTR

En 1990 Collins describió el aislamiento y significado del gen y la patogénesis específica que la determina. (Segal E. , Reseña Histórica, 2004)

4.1.2 Transmisión de la FQ

La Fibrosis Quística se manifiesta, cuando se han heredado dos genes alterados (de ambos progenitores). Las personas que tienen un gen normal y un gen enfermo, son portadores sanos de la enfermedad y no manifiesta ninguno de los síntomas comunes a la misma; a nivel mundial se estima que uno de cada 20 o 25 personas es portadora de un gen FQ.

Para cada concepción de un niño, para padres portadores sanos, se da una de las cuatro situaciones siguientes:

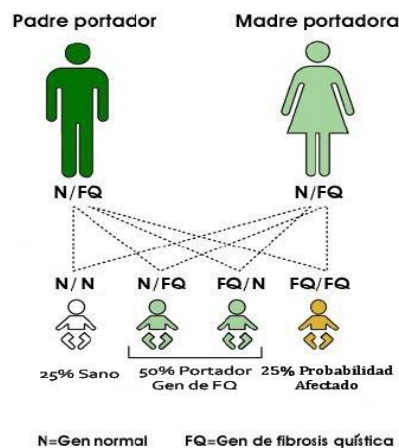
1. El padre y la madre dan cada uno el cromosoma sano al niño: él no tendrá la enfermedad y al contrario que sus padres, él no es portador del gen, y no transmitirá la enfermedad.

2. El padre da el cromosoma sano y la madre da el cromosoma portador del gen: el niño, como sus padres, será portador del gen. Transmisor potencial de la enfermedad, pero no enfermo: ellos son heterocigotos.

3. El padre da el cromosoma portador del gen y la madre da el cromosoma sano: el niño, como sus padres, será portador del gen. Transmisor potencial de la enfermedad, pero no enfermo: ellos son heterocigotos.

4. Los dos padres dan cada uno el cromosoma portador del gen: el niño está afectado de FQ: él es homocigoto.

En conclusión, para una pareja portadora del gen de la FQ, la probabilidad de tener un hijo afectado en cada concepción es de 1 sobre 4, es decir, un 25%. La probabilidad de tener un hijo portador sano es de 2 sobre 4 (50%) y de 1 sobre 4 (25%) de tener un hijo sano-no portador. Este modo de transmisión se llama autosómica recesiva (Asociación Asturiana contra la Fibrosis Quística, 2010).



Fuente: (Asociación Asturiana contra la Fibrosis Quística, 2010)

4.1.3 Características Clínico epidemiológicas

La fibrosis quística es caracterizada por el espesamiento de las secreciones, debido al transporte anormal de iones de las células epiteliales.

Esta afección se ha extendido, a través de los siglos, hacia el oeste y ha alcanzado de esta forma toda Europa, América Latina, América del Norte y Australia. Se han encontrado relatos de historias del siglo XVII que hablan de los niños del beso salado.

Debido a la distribución asimétrica del gen mutado en las distintas poblaciones, esta enfermedad autosómica recesiva multisistémica tiene una incidencia diferente en dependencia de los países y las razas. Es una entidad clínica compleja, que afecta las glándulas exocrinas y ocasiona una amplia variedad de manifestaciones clínicas y complicaciones.

En las últimas décadas, los avances en cuanto a su tratamiento, han abierto esperanzas sobre el porvenir de quienes la padecen, pues se ha logrado que más de la mitad de ellos superen ya los 20 años y la supervivencia aumente cada día.

La fibrosis quística tiene una incidencia de un afectado por 2 500 recién nacidos vivos en los descendientes de la población caucasiana, lo cual varía entre las regiones de un mismo país, por ejemplo: en los Estados Unidos, dicha incidencia oscila entre 1 por 2 000 y 1 por 5 200 recién nacidos vivos; en Suecia, entre 1 por 2 200 y 1 por 4 100 recién nacidos vivos; en Canadá, entre 1 por 891 y 1 por 2 700 recién nacidos vivos.

En los países en vías de desarrollo, con una abundante población no caucasiana, la fibrosis quística contribuye poco con la mortalidad infantil con respecto a otras naciones más desarrolladas. De todos modos, estos grupos tienen una incidencia muy inferior, algunos datos publicados indican un caso de cada 17 000 recién nacidos vivos en la raza negra americana, siendo esporádicos en el continente africano, en el Medio Oriente y en países orientales.

En la actualidad, en la provincia de Santiago de Cuba se registran 34 casos y aproximadamente 50 % de ellos ha llegado a la adolescencia o la adultez.

Considerando que 40 % de estos tiene más de 14 años y 24 % alcanza los 30, se plantea que 90 % sobrevivirá después de la cuarta década de vida, de modo que se afirma que los nacidos en el año 2000 sobrevivirán más de 40 años, y esto obedece a la atención integral brindada por parte del equipo multidisciplinario que los atiende, a los avances tecnológicos, a los nuevos

enfoques terapéuticos, a las novedosas técnicas de fisioterapias y al adecuado apoyo nutricional que estos reciben (Guzman Pileta K, Del Campo Mullet E, Napoles E N, Toledano Grave de Peralta Y, & Coello Morales D, 2011).

En Argentina se realizó una pesquisa neonatal en 1982, que incluyó 11 maternidades de la Ciudad de Buenos Aires y sus alrededores, de la que se desprendió una incidencia cercana a 1 en 4.900 nacidos vivos. La realización de una pesquisa neonatal en forma sistémica, según lo establecido por la ley 24.378 permitió establecer una incidencia entre julio de 1995 y julio de 2001 de 1 en 5.715 nacimientos, con una cobertura del 22% sobre los 250.000 nacimientos anuales en la provincia (Piveta Omar, Luna Maria, & Granados Patricia, 2004).

4.1.4 Fisiopatología

El defecto genético primario produce deficiencia ausencia o alteración de la proteína reguladora de la conductancia transmembranosa (CFTR). Esta proteína se localiza en células epiteliales de las vías aéreas, glándulas submucosas del tracto gastrointestinal, hígado, vesícula biliar y páncreas; lo que determina una disminución en la secreción de cloro e incremento de la reabsorción celular de sodio. Como consecuencia, las secreciones respiratorias son viscosas y la depuración mucociliar está alterada.

Al producir este moco viscoso, éste tapona los conductos excretores y dilata los acinos formando quistes; estos se rompen y derraman su contenido en el parénquima glandular, originando la inflamación que en la cronicidad conducirá a la fibrosis de la glándula. (Castaños Claudio & Rentería Fernando, 2004).

La alteración de la proteína CFTR impide que pueda realizar su acción de transporte y el resultado final de las mutaciones detectadas que alteran la función permite que se desarrolle la historia natural de la enfermedad, afectando glándulas sudoríparas, aparato respiratorio, páncreas, aparato genital masculino y sistema hepatobiliar. (Escobar Hector & Amaya Sojo, 2008).

4.1.4.1 Compromiso pulmonar

Es la responsable de la mayor proporción de morbimortalidad en FQ, y junto con la malabsorción, el modo más frecuente de presentación; la padece más del 95% de los pacientes, aunque los grados de afectación son variables. (Sanchez Ignacio & Perez Angélica, 2001).

Se sabe que el compromiso está presente al nacimiento con inflamación de la vía aérea, éste se ve agravado por el espesamiento de las secreciones bronquiales, las cuales son el lugar ideal para el crecimiento de gérmenes no habituales que inducen una respuesta inflamatoria, principalmente es que destruyen el parénquima pulmonar, llevando a la pérdida de la estructura elástica, con lo cual se producen bronquiectasias y fibrosis, que llevan a la insuficiencia respiratoria y la muerte.

La infección con microorganismos característicos (Sanchez Ignacio & Perez Angélica, 2001):

- Especialmente las *pseudomonas aeruginosa*: induce un proceso inflamatorio persistente y no controlado, produciendo un círculo vicioso que conduce a la tríada característica de la enfermedad- inflamación, infección y obstrucción, daño pulmonar irreversible con bronquiectasias, insuficiencia respiratoria y muerte (Castaños Claudio & Renteria Fernando, 2004).
- *Staphylococcus aureus*: cuando se encuentre en el tracto respiratorio deberá tenderse a su erradicación. En los primeros años de la vida es el patógeno predominante; a través de este invasor primario, la *P. aeruginosa* ve facilitada su entrada y posterior colonización. Ambos pueden coexistir, aunque el desarrollo abundante de esta última suele inhibir el crecimiento del *S. aureus*.

Por lo tanto las lesiones pulmonares son irreversibles y las secreciones traqueo branquiales son muy espesas produciendo obstrucción en las vías

respiratorias. Defectos en el transporte ciliar y anomalías en el metabolismo del agua, electrolitos, glucoproteínas, original infecciones pulmonares crónicas.

4.1.4.2 Compromiso pancreático

La secreción de bicarbonato y enzimas es deficiente, lo que produce una mala absorción de nutrientes, (principalmente de grasas). La esteatorrea es el signo clínico más relevante, aparece cuando hay compromiso del 90%. La insuficiencia pancreática está presente en el 75 a 90% de los enfermos. La diabetes secundaria al compromiso fibrótico de los islotes de Langerhans, llamada diabetes relacionada con fibrosis quística es más común en adolescentes y adultos con enfermedad más severa (Largo García, 2009).

4.1.4.3 Compromiso intestinal

El espesamiento de las secreciones del intestino unido a la falta de enzimas que producen una mala-digestión y secundariamente una mal-absorción de los alimentos, se manifiesta ya en el periodo de gestación con obstrucción del intestino, perforaciones y peritonitis meconial, En el recién nacido puede presentarse como ilio meconial (IM) o eliminación tardía del tapón meconial y en niños y adultos puede manifestarse como el síndrome de obstrucción del intestino distal (SOID) , el cual se presenta en genotipos severos. La presencia de IM se ha sindicado como uno de los factores que empeoran el pronóstico, asociado a menor estatus pulmonar, adquisición de *Pseudomonas aeruginosa* y menor supervivencia. La mayor complicación del síndrome de mala-absorción es la desnutrición crónica (Largo García, 2009).

4.1.4.4 Compromiso hepático y biliar

Por el mismo mecanismo de obstrucción, se produce daño hepático que va desde hígado graso hasta cirrosis, condicionando hipertensión portal, várices esofágicas y sangramiento digestivo de difícil manejo. El compromiso severo de este órgano es probablemente la segunda causa de mortalidad en esta enfermedad (Largo García, 2009).

Esto puede llevar a la alteración de la absorción de nutrientes y agrava la desnutrición especialmente por la bilis espesa y litogénica que puede provocar ictericia, coluria y un dolor abdominal que interfiere con el apetito.

4.1.4.5 Compromiso glandular

Glándulas sudoríparas: En el túbulo de la glándula sudorípara, se produce un bloqueo del reingreso de cloro a la célula, lo que induce una mayor cantidad de éste electrolito y de sodio en el sudor, manteniendo el volumen de agua inalterado. El mayor contenido de sodio y cloro en el sudor hace que en momentos de gran sudoración, se produzca deshidratación hipotónica con riesgo de vida si no se corrige rápidamente. La prevención debe ir dirigida especialmente a momentos de fiebre y a deportistas en épocas de calor.

Glándulas sexuales: El 98% de los varones con FQ son infértiles por ausencia bilateral congénita de vasos deferentes, en algunos casos ésta es la única manifestación de la enfermedad, estando esta condición asociada a mutaciones menos severas. Además se ha demostrado déficit de hormonas sexuales en varones con adolescencia tardía por enfermedad severa en esa etapa de la vida, constituyendo un higonadismo, lo que ha sido sindicado como un factor contribuyente a la osteoporosis y osteopenia en FQ masculina, encontrándose niveles más bajos de estas hormonas en estos adolescentes con FQ que en los controles normales, los enfermos más saludables en el periodo de la adolescencia no tienen esta condición (Largo García, 2009).

4.1.5 Criterios y métodos diagnósticos de la fibrosis quística

El diagnóstico de la FQ es fundamental que se realice en forma precoz ya que el pronóstico está directamente relacionado con ello. Se ha basado en la identificación de por lo menos 2 a 3 determinaciones positivas de electrólitos en sudor, con al menos uno de los siguientes criterios clínicos:

- Íleomeconial
- Historia familiar de FQ

- Insuficiencia pancreática exocrina
- Enfermedad pulmonar crónica
- Azoospermia obstructiva
- Síndrome de pérdida de sal

4.1.5.1 Pruebas diagnósticas

4.1.5.1.1 *Diagnóstico prenatal:* analizando el ADN de células de vellosidades coriónicas o de líquido amniótico. Se realiza si los padres son portadores o si existe un hermano con FQ.

4.1.5.1.2 *Screening neonatal:* basándose en el hecho que los niveles séricos de tripsina de aquellos enfermos con insuficiencia pancreática pueden llegar a ser hasta ocho veces mayor a lo normal, se puede estudiar tripsina, tripsinógeno o complejo tripsina ∞ 1- antitripsina;

4.1.5.1.3 *Prueba de Sudor:* La gran mayoría de los niños con FQ son diagnosticados mediante una prueba de sudor que es la principal herramienta para el adecuado diagnóstico de la FQ desde la publicación de Gibson y Cooke que es el método con mayor reproductibilidad y especificidad. Consta de tres etapas: estimular la sudoración, recoger el sudor y por último, determinar la concentración de electrolitos.

4.1.5.1.4 *Pruebas genéticas:* permite conocer las mutaciones que presenta el paciente, a que tipo pertenecen y hacer un acercamiento a la gravedad a que está expuesto y el pronóstico de supervivencia. Existen más de 1500 genes descritos, muchos muy raros. Se agrupan en cuatro categorías, las que se pueden superponer (especialmente A y B) (Brush Andrew, 2010).

4.1.5.1.5 Diagnóstico basado en aspectos clínicos

La presentación clínica se manifiesta habitualmente con insuficiencia pancreática exocrina y trastornos respiratorios, los cuales van a condicionar el pronóstico y evolución de la enfermedad. Aproximadamente entre 50% y 75% de los casos de FQ se diagnostican en los primeros años de vida. La mayoría de los pacientes con la forma clínica clásica de presentación de la enfermedad. La afección pulmonar, que constituye la causa más frecuente de mortalidad en estos enfermos, presenta una gran heterogeneidad, tanto en la edad de comienzo, como en el curso evolutivo. Ya a partir de la adolescencia y en la edad adulta, la enfermedad pulmonar crónica, con infecciones pulmonares severas, y la

participación de otros órganos digestivos va a marcar el pronóstico de la enfermedad (Brush Andrew, 2010).

4.2 Importancia de la Nutrición

El estado nutricional es un factor fundamental para la prevención del deterioro de la enfermedad respiratoria. Se ha evidenciado que la malnutrición deteriora la inmunidad humoral y celular, disminuyendo las defensas a una amplia variedad de agentes infecciosos.

En Latinoamérica existe desnutrición hasta el 63% de los pacientes y la sobrepeso estimada a los cinco años puede disminuir un 80%.

Los pacientes con importante malnutrición calórico-proteica-suficiente como para determinar hipoproteïnemia, edemas y anemia- generalmente tiene un pronóstico pobre, asociado a la enfermedad respiratoria precoz y grave y con el 70% de mortalidad a los 2 años.

Debe considerarse que una nutrición adecuada es prioritaria en la asistencia. También debe tener en cuenta que la malnutrición puede ocurrir precozmente, aun en niños detectados por pesquisa (Segal Edgardo, 2004).

La malnutrición aguda o crónica es una manifestación frecuente en pacientes con FQ. El diagnóstico tardío es una de las causas más frecuentes asociada a la malnutrición severa; a pesar de ello se han demostrado deficiencias nutricionales en los primeros meses de vida en aquellos pacientes que han sido diagnosticado por medio de la pesquisa Las mutaciones que determinan una afección más severa de la enfermedad, son las que presentaran mayores dificultades en el manejo de los aspectos nutricionales.

La malnutrición responde a causas múltiples. Diferentes mecanismos relacionados con la fisiopatología de la enfermedad provocan aumento de las demandas energéticas y deficiencia de vitaminas y micronutrientes.

Con respecto a los cuidados de los aspectos nutricionales de estos pacientes son verdaderos desafíos: la incompleta corrección de malabsorción

relacionada con la insuficiencia pancreática, el déficit de insulina, la enfermedad hepática. Y ciertas anomalías metabólicas aún no aclaradas como los trastornos de metabolismo lipídico.

Las consecuencias de la malnutrición pueden ser evaluadas desde diferentes áreas: alteraciones en el crecimiento y en la composición corporal; retraso puberal; mayor susceptibilidad ante las infecciones, deterioro de la función pulmonar, baja tolerancia al ejercicio, baja autoestima y aumento de la mortalidad.

Si bien es difícil comparar poblaciones heterogéneas con situaciones socioeconómicas con amplia variabilidad, está comprobado que los pacientes que son controlados en centros de FQ logran modificar en forma significativa su estado nutricional, sobre todo si dichos centros cuentan con recursos que garantizan el acceso del paciente al adecuado tratamiento de la enfermedad. Las relaciones entre el estado nutricional y la sobrevida proveen razones suficientes para indicar su seguimiento a partir del momento que la enfermedad es diagnosticada (Fernandez A & Martinez M, 2004).

4.3 Estado nutricional

La evaluación del crecimiento y el desarrollo debe ser parte rutinaria en todo paciente. Debe incluir datos antropométricos, análisis de la composición corporal, estado de desarrollo puberal, evaluación bioquímica, aspectos psicosociales y conducta alimentaria. En pediatría de cabecera se realizarán los controles habituales, mientras que el equipo de FQ establecerá la frecuencia de las evaluaciones de acuerdo con la evolución de cada paciente: cada uno o dos meses en lactantes pequeños, y con menor frecuencia en niños mayores y adultos estables (Fernandez A & Martinez M, 2004).

La desnutrición crónica que acompaña al síndrome de mala-absorción por mala digestión, puede manifestarse antes de los seis meses de vida con edema, hipoalbuminemia, anemia y, agravado con la falta de ingesta adecuada de alimentos y enzimas pancreáticas por desconocimiento del diagnóstico, es necesario puntualizar que en esas condiciones el test del sudor será falsamente

negativo. Las infecciones pulmonares y el mayor trabajo respiratorio en las exacerbaciones agravan la desnutrición. El estado nutricional está relacionado directamente con la función pulmonar (Largo García, 2009).

4.3.1 Valoración Antropométrica

Para objetivar el estado nutricional del paciente, el crecimiento y su progresión en el tiempo, se obtienen las siguientes mediciones corporales: Peso, Talla, Perímetro craneal (en menores de dos años), Perímetrobraquial, Pliegues cutáneos (tricipital, bicipital, subescapular y suprailíaco).

Cuando su medición es adecuadamente estandarizada, se consiguen datos extremadamente fiables sobre la situación clínica del paciente y el seguimiento gráfico de las mismas proporcionará información sobre el tamaño del niño, su canal de crecimiento y las desviaciones del mismo.

4.3.1.1 Índices para realizar el diagnóstico nutricional

- **Peso/talla (P/t):** la relación Peso/Talla, obtenida al dividir el peso actual/ peso estándar por 100 (el peso estándar se obtiene proyectando la talla actual del paciente sobre el p50, se determina la edad a la que corresponde la talla y posteriormente se obtiene el peso en el p50 de esa edad), es un índice para expresar la relación entre el peso y la estatura de un individuo.
- **Índice de masa corporal (IMC):** calculado como kg/m^2 . En la población pediátrica las referencias de los estándares del IMC son específicas para cada edad. Predice la alteración nutricional de manera sensible y eficaz. La relevancia clínica se confirmó con una fuerte correlación entre el IMC y el porcentaje de volumen espiratorio forzado, como marcador de la progresión de la enfermedad.
- **Circunferencia mesobraquial y pliegue cutáneo tricipital:** medidas de composición corporal que proveen de una adecuada evaluación de las reservas magra y grasa. La deficiencia de masa libre de grasa se ha relacionado con la pérdida de la masa muscular del diafragma, lo que resulta en la disminución del trabajo inspiratorio del pulmón. En cuanto al desarrollo puberal, se encuentra por la falta de crecimiento y un pobre estado de nutrición. La evaluación del estado nutricional depende de la

información clínica obtenida de cada paciente, de evaluaciones periódicas sujetas a la edad, género y estado nutricional en el momento de diagnóstico (Lezana Fernandez Luis, 2005).

4.4 Requerimiento energético

Las personas con fibrosis quística suelen tener aumentadas las necesidades de nutrimentales, especialmente si presentan afectación del páncreas y/o de la función pulmonar. Se puede seguir una alimentación prácticamente normal, pero se han de tener algunas precauciones. La FQ tiene una mayor necesidad de calorías, debido a un mayor gasto de energía en reposo. La ingestión de energía debe evaluarse conforme el aumento de peso y reservas corporales (Lezana Fernandez Luis, 2005). Una dieta correcta es importante para el crecimiento y desarrollo normales (Cunningham James, 2013). De manera general, se recomienda un aporte de 120 a 150% de la energía requerida para la edad, siendo estándar de oro la calorimetría indirecta o directa.

4.4.1 Recomendación diaria Alimentaria (RDA)

La RDA es la ingesta diaria promedio que cubre el requerimiento del nutriente en casi todas las personas sanas pertenecientes a una categoría de edad y sexo específica. En el pasado, la RDA de la mayoría de los nutrientes representaba los niveles necesarios para prevenir enfermedades por deficiencias nutricionales, como el raquitismo (falta de vitamina D) o el escorbuto (falta de vitamina C). Ahora, una RDA también incluye el objetivo de prevenir enfermedades crónicas tales como la osteoporosis y la enfermedad cardíaca, cuando corresponde. La RDA de un nutriente se calcula utilizando la Ingesta Promedio Estimada (EAR), la cual representa el nivel diario promedio de ingesta del nutriente estimado para cubrir el requerimiento de la mitad de las personas sanas pertenecientes a una etapa en particular de la vida y a un sexo determinado.

4.4.1.1 Proteínas

Una adecuada alimentación favorece la síntesis proteica. Los niños con FQ que presentan infecciones recurrentes, muestran una tasa de síntesis proteica que es 50% más baja que en niños sin la enfermedad o 42% menos que aquellos con FQ, pero con estabilidad en su función pulmonar; por lo que se ha recomendado que la alimentación debe ser hiper-proteica para hacer frente al aumento de las pérdidas por heces y esputo.

A pesar de las pérdidas de nitrógeno por insuficiencia pancreática, los requerimientos de proteína regularmente se cubren con una dieta normal sin necesidad de suplementación. En el consenso norteamericano de FQ, de 1992,

se recomendaba una ingestión de proteínas de 1 a 1.5g/kg en la edad pediátrica y estudios posteriores recomiendan hasta 4g/kg de proteína por día (Lezana Fernandez.L, Aspectos nutricionales, 2005).

4.4.1.2 Lípidos

Para controlar dolor abdominal y otros síntomas de la esteatorrea, anteriormente se prescribía una dieta baja en grasas, sin embargo, la implementación de una dieta alta en grasas se asoció con un mejor crecimiento y mayor sobrevida en FQ. Los lípidos en la dieta para FQ, debe representar de 34% a 39% de la energía total, lo que permite incrementar el aporte energético sin aumentar el volumen de los alimentos. De igual manera ayuda a disminuir la formación de CO₂ en comparación con los hidratos de carbono. Los trastornos de lípidos pueden mejorarse con la suplementación de ácidos grasos esenciales. El consenso reciente de Report of Nutrition for Pediatric, sugiere que se consuman alimentos con alto contenido en ácido linolénico y suplementos como fuente de energía y la promoción de la lactancia materna como fuente de ácido docosahexaenoico (DHA). Así mismo, los triglicéridos de cadena media (TCM) se usan como suplemento calórico para la malabsorción debido a que pueden ser absorbidos en ausencia de lipasa pancreática y sales biliares. (Lezana Fernandez.L, Aspectos nutricionales, 2005)

Se ha propuesto la suplementación dietética con diversos ácidos grasos — DHA, Eicosapentaenoico (EPA) y/o gammalinolénico (GLA)— como una forma de modular la respuesta proinflamatoria en la FQ. Los estudios en humanos han demostrado que es posible mejorar el perfil de ácidos grasos en la FQ, disminuir parámetros inflamatorios y, en algunos casos, mejorar parámetros clínicos relacionados con el pronóstico de los pacientes. No obstante son necesarios más estudios para poder realizar recomendaciones clínicas basadas en la evidencia. (Oliveira Gabriel & Oliveira Casilda, Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo, 2008)

4.4.1.3 Hidratos de carbono

En algunos estudios se menciona que deben representar 45 a 50% de la energía total recomendada. Se prefieren hidratos de carbono complejos sin eliminar los simples (azúcares, jugos, mermeladas, refrescos, golosinas, entre otros). Debido al mayor coeficiente respiratorio de este nutriente; en casos graves de insuficiencia respiratoria el exceso de hidratos de carbono puede empeorar el cuadro pulmonar provocando retención de CO₂, con aumento en la dificultad respiratoria. Por lo que se sugiere indicar la porción más baja recomendada (Lezana Fernandez Luis, 2005).

4.5 Importancia de la actividad física

La evaluación durante el ejercicio provee información importante. Los beneficios de los programas de ejercicios, que incluyen aumento de la fuerza muscular de las condiciones cardiopulmonares, medidas por consumo máximo de oxígeno, disminución de la disnea y mejoría de los flujos espiratorios para retornar a la función pulmonar basal previa al finalizarlos.

Existe una correlación significativa entre el nivel de condición aeróbica y el pronóstico de supervivencia de 8 años, por lo que es importante mantener el estilo de vida activo que también mejora la imagen corporal.

Estudios realizados en Australia, comprobaron que los niños con entrenamiento aeróbico lograban mayor capacidad, nivel de actividad, calidad de vida, mientras que aquellos programas de resistencia, tuvieron mayor ganancia de peso, fuerza muscular y función pulmonar; por lo que es probable que la mejor opción sea una combinación de ambas estrategias.

Para que el programa sea exitoso se debe ajustar a las posibilidades, preferencias, accesibilidad de cada paciente y que sea a la vez placentero divertido y seguro. La mayoría en el medio elige fútbol, basquetbol, natación y correr. Los aparatos fijos (bicicletas, cintas) son excelentes alternativas. En todo este tipo de ejercicio, se tiene en cuenta la función pulmonar.

La frecuencia del ejercicio no será menor a 3 veces por semana ni mayor a 6, debiendo dejar al menos 1 día para recuperarse. El tiempo ideal es de 30 minutos (mínimo 15 minutos), más el necesario para el calentamiento previo y la adaptación posterior.

Es importante mantener una nutrición adecuada. La adherencia dependerá del paciente, la familia y el equipo de salud. (Segal & colaboradores, 2004)

Capítulo 5

5. Materiales y Métodos

5.1 Tipo de estudio: Descriptivo

El presente estudio fue descriptivo al detallar fenómenos o situaciones como es el estado nutricional antropométrico, el consumo de macronutrientes (hidratos de carbono, proteínas y grasas), el nivel de conocimiento y la importancia de la actividad física en pacientes con fibrosis quística ,que asisten al Hospital del niño Jesús.

5.2 Hipótesis de investigación

5.2.1 Hipótesis N°1: “Los pacientes que asisten al hospital del niño Jesús presentan estado nutricional antropométrico correspondiente a desnutrición”

Variable: estado nutricional antropométrico

Categoría:

- Obesidad
- Sobrepeso
- Normal
- Bajo peso
- Desnutrición

Definición conceptual: Es la interpretación de la información obtenida a partir de estudios de las proporciones y medidas del cuerpo. Dicha información es utilizada para determinar el estado nutricional de individuos o grupos de población en la medida que son influenciados por el consumo y la utilización de nutrientes. Es la situación en la que se encuentra una persona en relación con la ingesta y adaptaciones fisiológicas que tienen lugar tras el ingreso de nutrientes.

Definición operativa: para determinar el estado nutricional antropométrico del paciente se tomó la muestra de su peso (kg), su talla (mt) y con estos valores se calculó su IMC (k/m), y los mismos fueron ingresados y analizados con el

programa WHO ANTRO y WHO ANTRO PLUS, obteniendo el percentilo exacto en el que se encuentra el paciente, clasificándolo de la siguiente manera:

Categoría:

- Obesidad: <percentilo 95
- Sobrepeso: entre percentilo 90-95
- Normal: entre percentilo 25-85
- Bajo peso: entre percentilo 3-15
- Desnutrición: >percentilo 3

Ecuación de IMC: P/T^2

5.2.2 Hipótesis N°2: “Los pacientes que asisten al hospital del Niño Jesús presentan un consumo diario excesivo de hidratos de carbono según RDA”

Variable: consumo de hidratos de carbono

Categoría:

- Deficiente
- Adecuado
- Excesivo

Definición conceptual: Es la ingesta de alimentos de compuestos constituidos por carbono, hidrógeno y oxígeno, en diferentes combinaciones y enlaces, estos pueden ser simples (monosacáridos) y Complejos (disacáridos y polisacáridos), para realizar funciones fisiológicas adecuadas (Ortega Tovar Miguel Ángel, 2003).

Definición operativa: se recolectaron los datos de la ingesta alimentaria realizada por los pacientes, a través de un recordatorio de 24hs el cual se completó por los padres (pacientes cuyas edades oscilan entre 5 a 10 años) o el paciente cuando estelo podía hacer solo. Una vez obtenida la información fue ingresada al programa SARA calculando los gramos totales de la ingesta y se realizará el cálculo de la adecuación de la siguiente manera:

Adecuación de HC: $\text{gr ingeridos} / \text{gr recomendados} \times 100$

Categoría:

- Deficiente: < 90%
- Adecuado: 90 a 110%
- Excesivo: >110%

5.2.3 Hipótesis N°3: "Los pacientes que asisten al hospital del Niño Jesús presentan un consumo diario deficiente de proteínas según RDA".

Variable: consumo de proteínas.

Categoría:

- Deficiente
- Adecuado
- Excesivo

Definición conceptual: Es la ingesta de alimentos constituidos por aminoácidos unidos por enlaces peptídicos, donde están presentes los elementos, carbono, hidrógeno, oxígeno y nitrógeno, formando un grupo carboxilo y un grupo amino. Pueden ser de origen animal o vegetal.

Definición operativa: se recolectaron los datos de la ingesta alimentaria realizada por los pacientes, a través de un recordatorio de 24hs el cual se completó por los padres (pacientes cuyas edades oscilan entre 5 a 10 años) o el paciente cuando estelo podía hacer solo. Una vez obtenida la información fue ingresada al programa SARA calculando los gramos totales de la ingesta y se realizará el cálculo de la adecuación de la siguiente manera:

Adecuación de PR: $\text{gr ingeridos} / \text{gr recomendados} \times 100$

Categoría:

- Deficiente: < 90%

- Adecuado: 90 a 110%
- Excesivo: >110%

5.2.4 Hipótesis N°4: "Los pacientes que asisten al hospital del Niño Jesús presentan un consumo diario de grasas deficiente según RDA".

Variable: consumo de grasas

Categoría:

- Deficiente
- Adecuado
- Excesivo

Definición conceptual: Es la ingesta de alimentos compuestos constituidos por carbono, hidrogeno, oxígeno y otros elementos como el fósforo. Las grasas pueden ser saturadas o insaturadas.

Definición operativa: se recolectaron los datos de la ingesta alimentaria realizada por los pacientes, a través de un recordatorio de 24hs el cual se completó por los padres (pacientes cuyas edades oscilan entre 5 a 10 años) o el paciente cuando estelo podía hacer solo. Una vez obtenida la información fue ingresada al programa SARA calculando los gramos totales de la ingesta y se realizará el cálculo de la adecuación de la siguiente manera:

Adecuación de GR: $\text{gr ingeridos} / \text{gr recomendados} \times 100$

Categoría:

- Deficiente: < 90%
- Adecuado: 90 a 110%
- Excesivo: >110%

5.2.5 Hipótesis N° 5: "Los profesionales de la salud del Hospital del Niño Jesús, presentan nivel de conocimiento moderado acerca de la fibrosis quística".

Variable: Nivel de conocimiento

Categoría:

- *Alto*
- *Moderado*
- *Bajo*

Definición conceptual: es el ejercicio de las facultades intelectuales que poseen los profesionales de la salud en el que se poseen nociones acerca de las estrategias o habilidades necesarias para tratar y comprender lo que implica la complejidad de la enfermedad.

Definición operativa: Para obtener el nivel de conocimiento de los profesionales con respecto a la enfermedad, se empleó una serie de preguntas con opciones múltiples y las correctas con una puntuación de 1 y las incorrectas 0, para responder y se obtuvieron las siguientes categorías.

Categoría:

- *Alto (11-8 correctas)*
- *Moderado (7-6 correctas)*
- *Bajo (5 o menos correctas)*

Respuestas correctas: 1 b, 2 c, 3 c, 4 a, 5 c, 6 c, 7b, 8 a, 9 a, 10 b, 11 a.

5.2.6 Hipótesis N°6: "Los padres de los pacientes del Hospital del Niño Jesús, consideran la actividad física poco importante"

Variable: nivel de importancia de la actividad física.

Categoría:

- Poco importante
- Importante

- Muy importante

Definición conceptual: Es la cualidad o valor que se le da a algo con respecto a la actividad física aplicada en los pacientes que padecen la enfermedad informando los beneficios de la mayor calidad de vida y aporte al tratamiento en enfermedades respiratorias como lo que la fibrosis quística.

Definición operativa: Para obtener el nivel de importancia percibida sobre la realización de actividad física por los padres sobre sus niños, se empleó una pregunta la cual debió responderse con una escala numérica del 1 al 10 y se obtuvieron las siguientes categorías.

Categoría:

- Poco importante (entre 1 a 4)
- Importante (entre 5 a 7)
- Muy importante (mayores de 7)

5.3 Diseño de investigación: no experimental-trasversal

La presente investigación fue no experimental ya que se realizó sin manipular las variables, es decir, los fenómenos se observaron tal y como se dan en el contexto natural para su posterior análisis, es decir se recolectó la información a través de una encuesta a los padres de los pacientes para conocer la importancia percibida sobre la realización de actividad física de los pacientes, así como se indagó el consumo de macronutrientes de los mismos, como las medidas corporales de los niños (peso, talla para calcular luego IMC) y a los profesionales se le realizó una encuesta de nivel de conocimiento de la patología. Fue transversal, ya que se recolectarán los datos en un solo momento, en un tiempo único.

5.4 Muestreo: no probabilístico –intencional o deliberado

En los muestreos no probabilísticos no intervienen las leyes del azar y la selección de la muestra fue determinada por el juicio del investigador, es decir, no todos los padres y niños con fibrosis quística que asisten al hospital del niño tuvieron la misma posibilidad de ser encuestados, y es intencional porque se buscó la información en la sala donde se conoce que se lo obtuvo.

5.5 Población y Muestra

5.5.1 Población N°1: Pacientes que asisten al hospital del niño Jesús que presenten FQ, en los meses de Agosto-Septiembre, en el año 2018 para evaluar estado nutricional antropométrico y consumo de macronutrientes.

5.5.2 Población N°2: Padres de los pacientes que asisten al del hospital del niño Jesús que presenten FQ, en los meses de Agosto-Septiembre, en el año 2018 para determinar el nivel de importancia de la actividad física.

5.5.3 Población N°3: Profesionales de la salud que trabajan en el hospital del niño Jesús, en los meses de Agosto-Septiembre, en el año 2018 para evaluar el nivel de conocimiento.

5.5.4 Muestra N°1: 12 Pacientes de ambos sexos de entre 1-23 años que asisten al del hospital del niño Jesús que presenten FQ, en los meses de Agosto-Septiembre, en el año 2018.

5.5.5 Muestra N°2: 12 Padres de los pacientes de ambos sexos de entre 1-23 años que presentan FQ que asisten al del hospital del niño Jesús, en los meses de Agosto-Septiembre, en el año 2018.

5.5.6 Muestra N°3: 15 Profesionales de la salud de ambos sexos que trabajan en el hospital de niño Jesús, en los meses de Agosto-Septiembre, en el año 2018.

5.6 Presentación del instrumento (3 encuestas diferentes):

Encuesta N°1:

- Apartado 1: se trabajó el estado nutricional antropométrico de los pacientes.
- Apartado 2: se midió el consumo de macronutrientes de los pacientes.

Encuesta N°2: se indagó el nivel de importancia sobre la actividad física de los niños según criterio de los padres y dirigida a ellos.

Encuesta N°3: este punto se midió el nivel de conocimiento de los profesionales y dirigida a ellos.

Técnica de medición: peso y talla

- **Peso**

Instrumental: balanza de precisión o bascula de pie con un margen de error de 100gramos.

Método: paciente de pie, parado en el centro de la balanza con ropa interior o prendas livianas.

Resultado: en kg

- **Talla**

Instrumental: estadiómetro.

Método: paciente de pie descalzo con el cuerpo erguido en máxima extensión y la cabeza erecta mirando al frente. Ubicado de espaldas con los talones tocando el plano posterior, con los pies y las rodillas juntas. Se descende la escuadra sobre el estadiómetro hasta tocar la cabeza en el punto más elevado.

Resultado: en cm

Capítulo 6

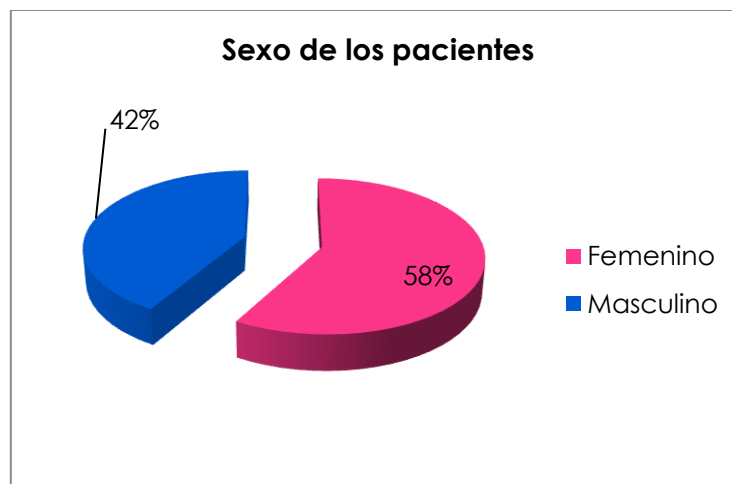
6. Resultados

6.1 Resultados de los pacientes con fibrosis quística del Hospital del niño Jesús

6.1.1 Datos personales

6.1.1.1 Distribución por sexo de los pacientes con FQ

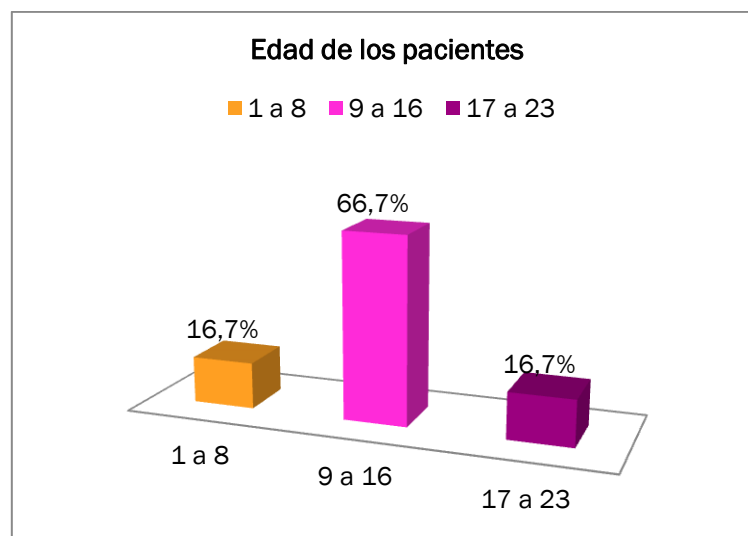
Sexo	%
Femenino	58%
Masculino	42%
Total	100%



Interpretación: Del total de pacientes encuestados en el Hospital del Niño Jesús se observó que del 100% (12), el 58% (7) corresponden al sexo femenino y el 42% (5) corresponden al sexo masculino, predominando así los del sexo femenino.

6.1.1.2 Distribución por edad de los pacientes con FQ

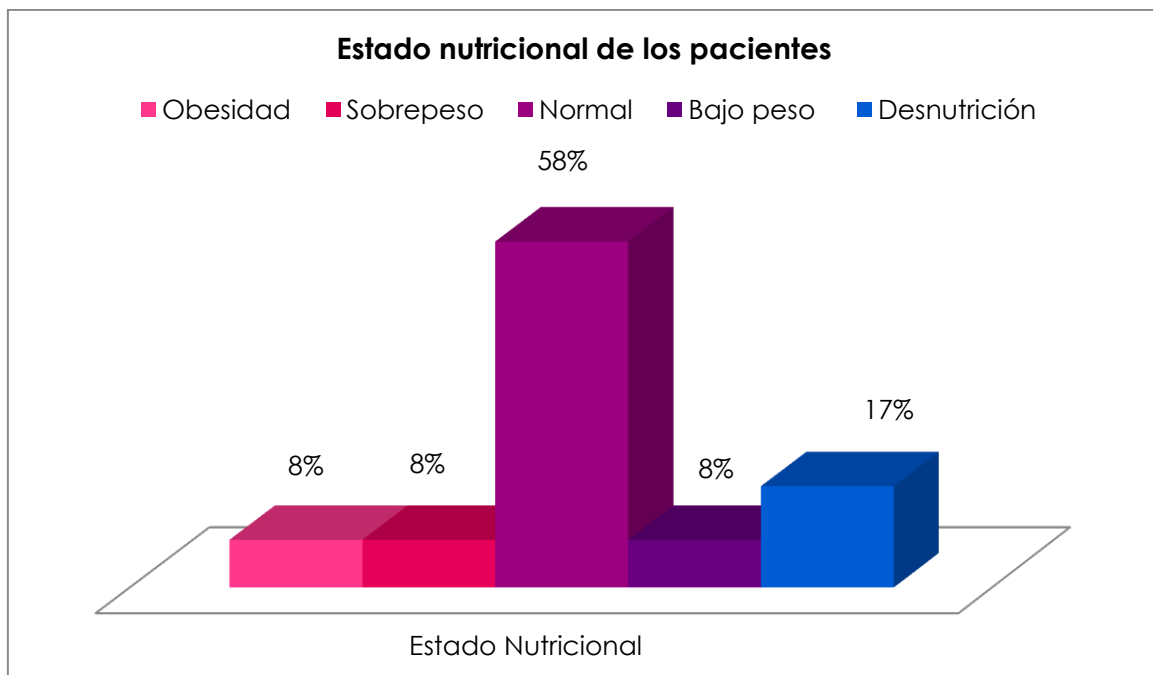
Edad	%
1 a 8 años	16,7%
9 a 16 años	66,7%
17 a 23 años	16,7%
Total	100%



Interpretación: Del total de pacientes encuestados en el Hospital del Niño Jesús se observó que del 100% (12), el 66,7% (8) presentaron una edad de 9 a 16 años, el 16,7% (2) 17 a 23 años y el 16,7% (2) de 1 a 8 años, predominando así los de edades de 9 a 16 años.

6.1.2 Estado Nutricional de los pacientes con FQ

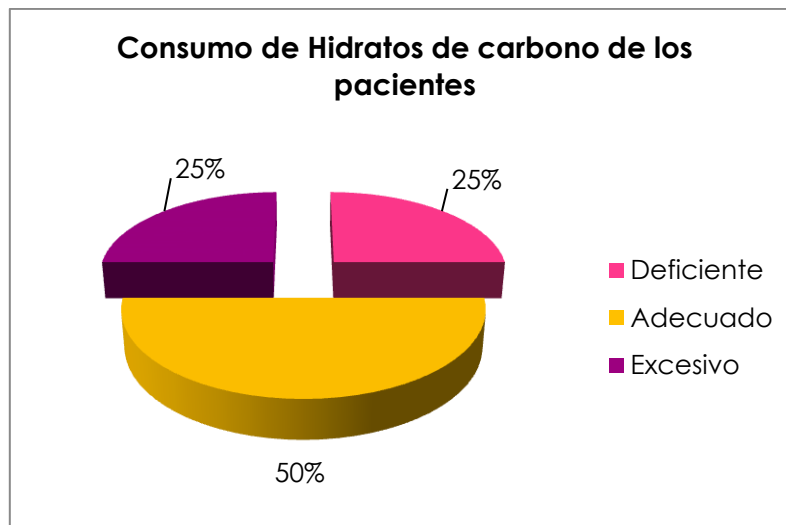
Estado Nutricional	%
Obesidad	8%
Sobrepeso	8%
Normal	58%
Bajo peso	8%
Desnutrición	17%
Total	100%



Interpretación: del total de pacientes encuestados en el Hospital del Niño Jesús para evaluar su estado nutricional antropométrico se observó que del 100% (12), el 58% (7) presentaron estado nutricional normal, el 17% (2) presentaron desnutrición, el 8% (1) obesidad, el 8%(1) sobrepeso y el 8% (1) bajo peso, predominando así el estado nutricional normal.

6.1.2 Consumo de Hidratos de carbono de los pacientes con FQ

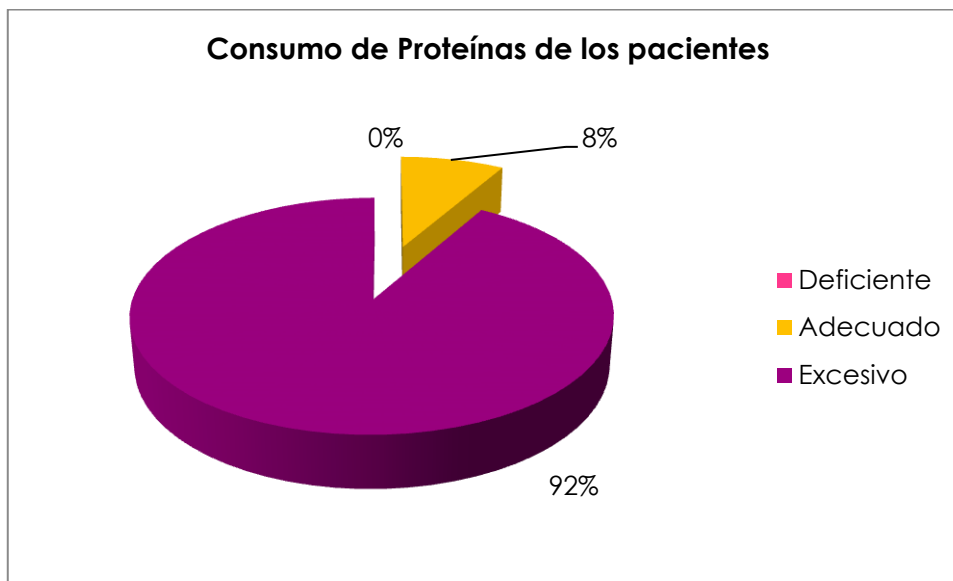
Consumo de HC	%
Deficiente	25%
Adecuado	50%
Excesivo	25%
Total	100%



Interpretación: Del total de pacientes encuestados en el Hospital del Niño Jesús para evaluar el consumo de hidratos de carbono se observó que del 100% (12), el 50% (6) presentaron un consumo adecuado de Hidratos de carbono, el 25% (3) excesivo y el 25% (3) deficiente, predominando así el consumo adecuado de Hidratos de carbono.

6.1.3 Consumo de Proteínas de los pacientes con FQ

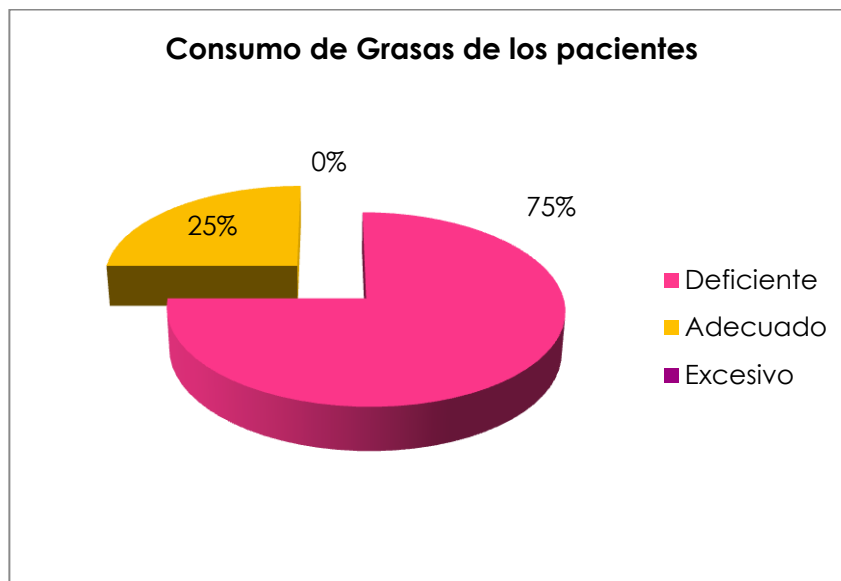
Consumo de proteínas	%
Deficiente	0%
Adecuado	8%
Excesivo	92%
total	100%



Interpretación: Del total de pacientes encuestados en el Hospital del Niño Jesús para evaluar el consumo de proteínas se observó que del 100% (12), el 92% (11) presentaron consumo excesivo de Hidratos de carbono, el 8% (1) adecuado y el 0% (0) deficiente, predominando así el consumo excesivo de Proteínas.

6.1.4 Consumo de Grasas de los pacientes con FQ

Consumo de grasa	%
Deficiente	75%
Adecuado	25%
Excesivo	0%
total	100%



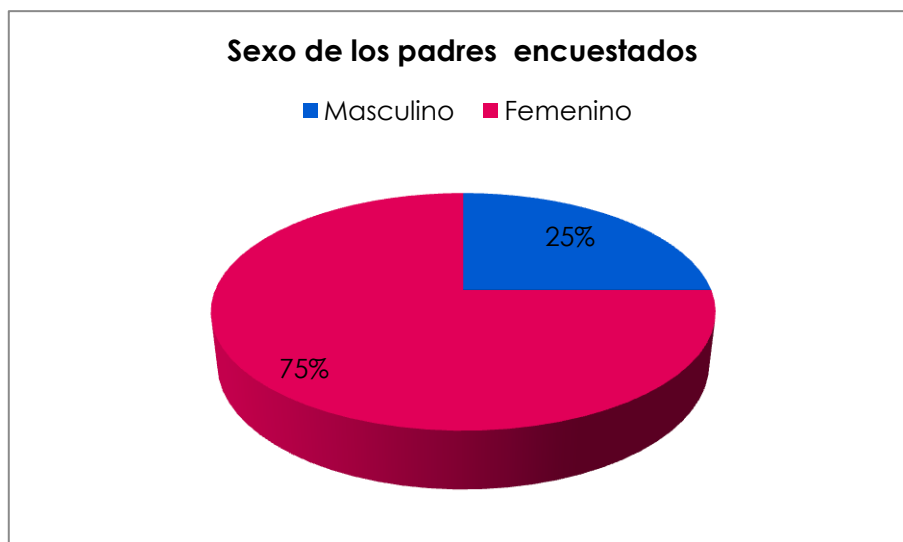
Interpretación: Del total de pacientes encuestados en el Hospital del Niño Jesús para evaluar el consumo de grasas se observó que del 100% (12), el 75% (9) presentaron consumo deficiente de Proteínas, el 25% (3) adecuado y el 0% (0) excesivo, predominando así el consumo deficiente de Hidratos de carbono.

6.2 Resultados de los padres de los pacientes con fibrosis quística del Hospital del niño Jesús

6.2.1 Datos personales

6.2.1.1 Distribución por sexo de los padres encuestados

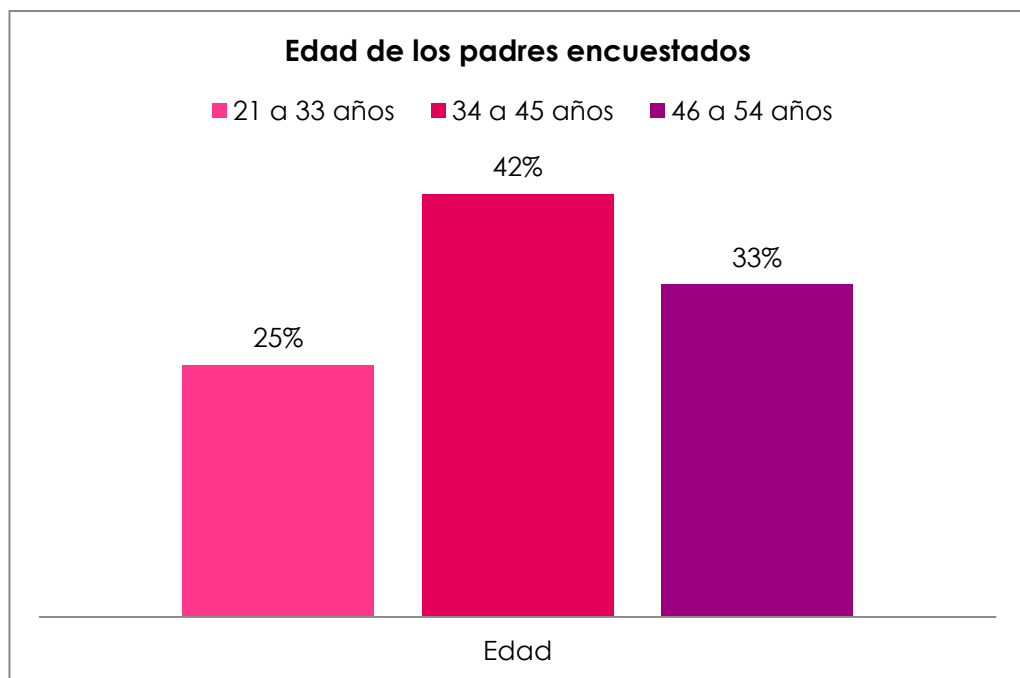
Sexo	%
Masculino	25%
Femenino	75%
Total	100%



Interpretación: Del total de padres encuestados en el Hospital del Niño Jesús sobre el nivel de importancia de realizar actividad física los pacientes con FQ se observó que del 100% (12), el 25% (3) corresponden al sexo masculino y el 75% (9) corresponden al sexo femenino, predominando así los del sexo femenino.

6.2.1.2 Distribución por edad de los padres encuestados

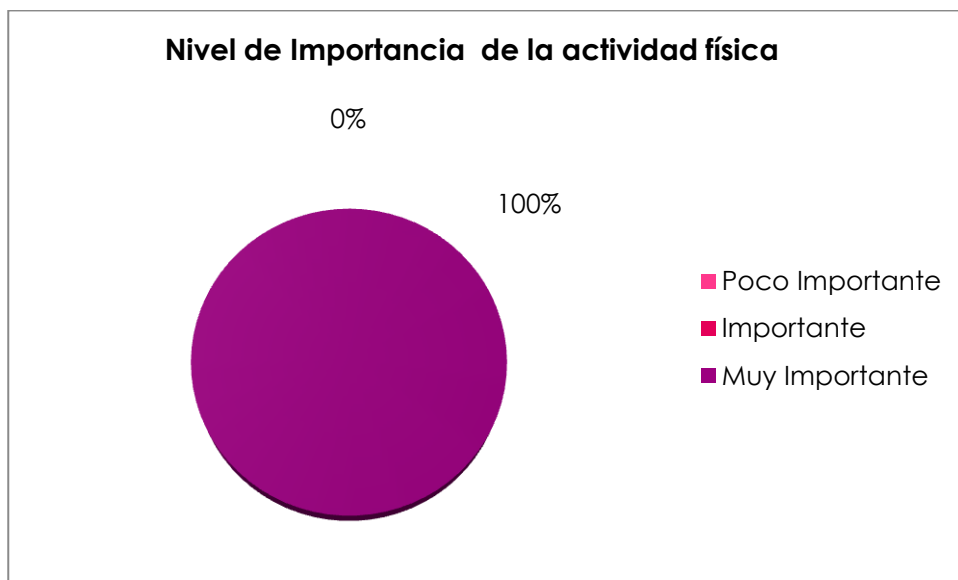
Edad	%
21-33 años	25
34-45 años	42
45-54 años	33
Total	100%



Interpretación: Del total de padres encuestados en el Hospital del Niño Jesús sobre el nivel de importancia de la actividad física de los pacientes con FQ se observó que del 100% (12), el 25% (3) presentaron una edad de 21 a 33 años, el 42% (5) 34 a 45 años y 33% (4) de 46 a 54 años, predominando así los de edades de 34 a 45 años.

6.2.2 Nivel de importancia de los padres

Nivel de Importancia	%
Poco Importante	0%
Importante	0%
Muy Importante	100%
Total	100%



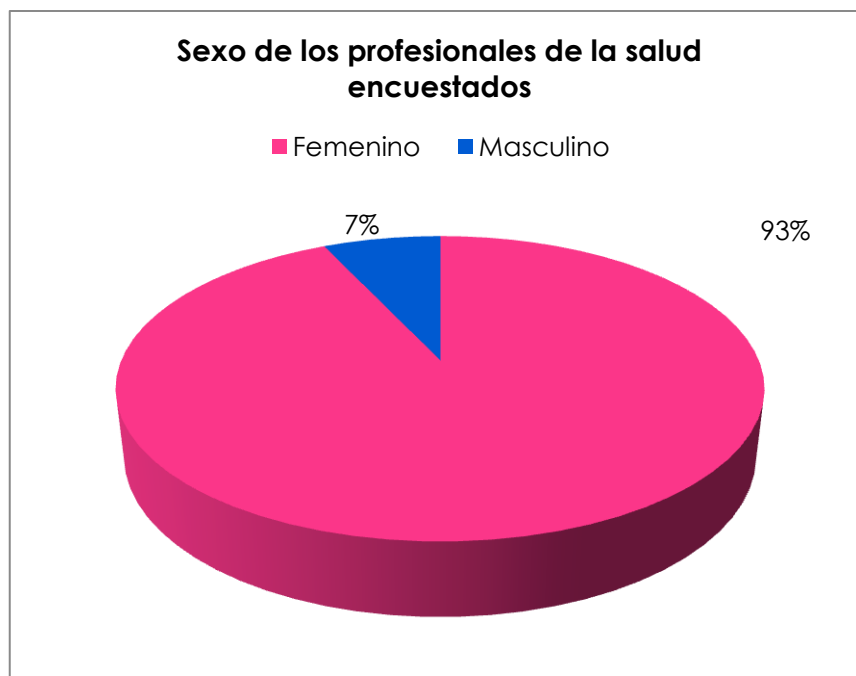
Interpretación: Del total de padres encuestados en el Hospital del Niño Jesús sobre el nivel de importancia de la actividad física de los pacientes con FQ se observó que del 100% (12), el 100%(12) considera la actividad física muy importante.

6.3 Resultados de los profesionales de salud del Hospital del niño Jesús

6.3.1 Datos personales

6.3.1.1 Distribución por sexo de los profesionales de la salud

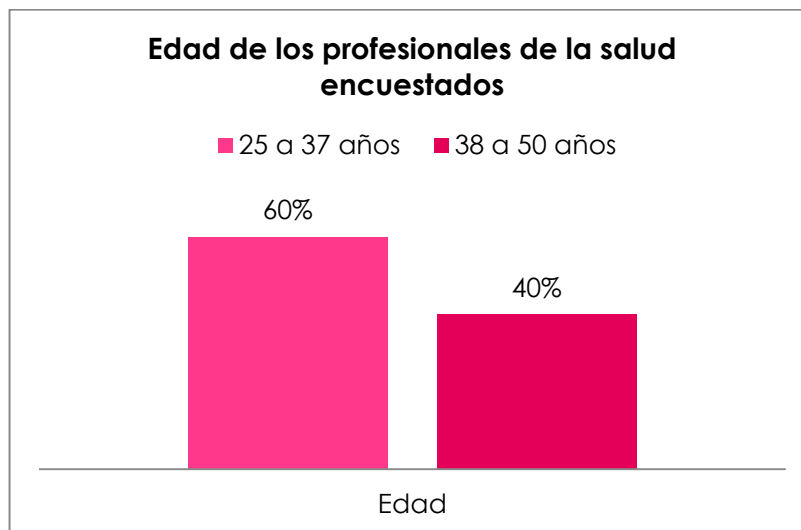
Sexo	%
Femenino	93%
Masculino	7%
Total	100%



Interpretación: Del total de profesionales de la salud encuestados en el Hospital del Niño Jesús acerca del nivel de conocimiento de la patología FQ se observó que del 100% (15), el 93% (14) corresponden al sexo masculino y el 7% (1) corresponden al sexo masculino, predominando así los del sexo femenino.

6.3.1.2 Distribución por edad de los profesionales de la salud

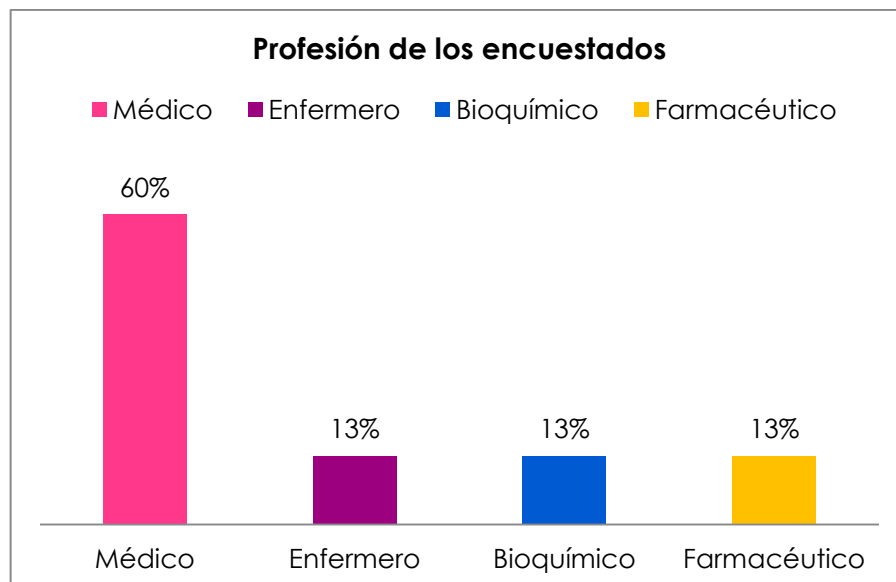
Edad	%
25-37 años	60%
38-50 años	40%
Total	100%



Interpretación: Del total de profesionales de la salud encuestados en el Hospital del Niño Jesús acerca del nivel de conocimiento de la patología FQ se observó que del 100% (15), el 60% (9) presentaron una edad de 21 a 37 años, el 40% (6) 38 a 50 años, predominando así los de edades de 27 a 37 años.

6.3. 2 Profesión de los encuestados

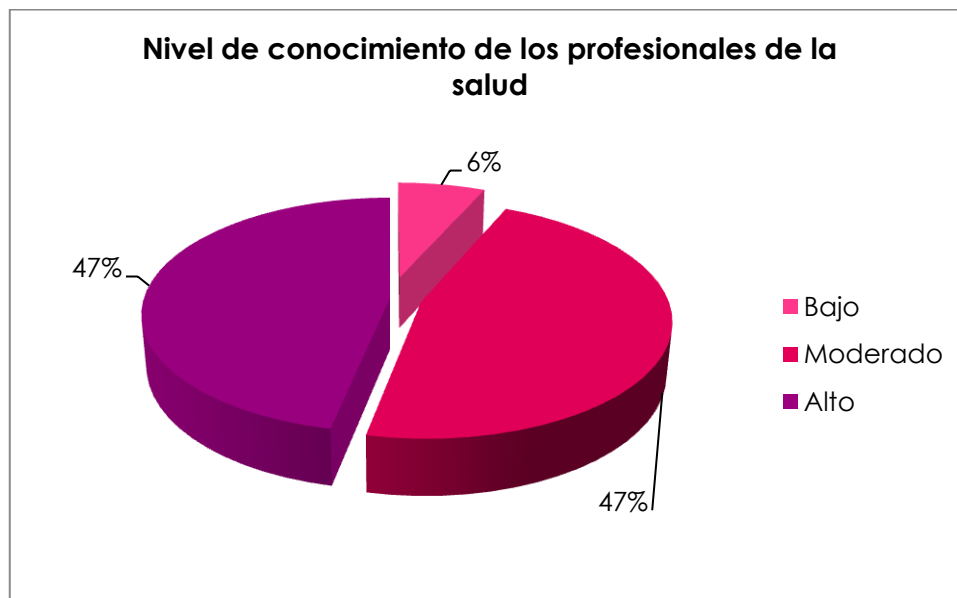
Profesión	%
Médico	60%
Enfermero	13%
Bioquímico	13%
Farmacéutico	13%
Total	100%



Interpretación: Del total de profesionales de la salud encuestados en el Hospital del Niño Jesús acerca del nivel de conocimiento de la patología FQ se observó que del 100% (15), el 60% (9) eran médicos, el 13% (2) enfermero, el 13% (2) bioquímico, el 13% (2) farmacéutico predominando así las profesión de médico encuestados

6.3.3 Nivel de conocimiento de los profesionales de la salud

Nivel de Conocimiento	%
Bajo	7%
Moderado	47%
Alto	47%
Total	100%



Interpretación: Del total de profesionales de la salud encuestados en el Hospital del Niño Jesús acerca del nivel de conocimiento de la patología FQ se observó que del 100% (15), el 47% (7) presentaron nivel de conocimiento alto, el 47% (7) presentaron nivel de conocimiento moderado y 7% (1) presentaron nivel de conocimiento bajo, predominando así un nivel de conocimiento alto

Capítulo 7

7. Comprobación de la hipótesis

7.1 Hipótesis 1

Hi: “Los pacientes que asisten al hospital del niño Jesús presentan estado nutricional antropométrico correspondiente a desnutrición”.

Ho: “No hay diferencia significativa en el estado de nutrición de los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús”.

χ^2 observado es mayor que χ^2 teórico

Se acepta la hipótesis alternativa; se rechaza hipótesis de investigación y de nulidad.

A partir de los datos obtenidos de las encuestas sobre estado nutricional antropométrico, se realizó una prueba de chi cuadrado donde se escogió un grado de confianza del 95% y un grado de libertad de 4. Se obtuvo como resultado un chi cuadrado observado mayor al chi cuadrado teórico, por lo tanto se rechaza la hipótesis de investigación y de nulidad ;se acepta la hipótesis alternativa que consigna “Los pacientes que asisten al hospital del niño Jesús presentan estado nutricional antropométrico normal”.

7.2 Hipótesis 2

Hi: “Los pacientes que asisten al hospital del Niño Jesús presentan un consumo diario excesivo de hidratos de carbono según RDA”.

Ho: “No hay diferencia significativa en el consumo de Hidratos de carbono en los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús”.

χ^2 observado es menor que χ^2 teórico

Se rechaza la hipótesis de investigación y se acepta la hipótesis de nulidad.

A partir de los datos obtenidos de las encuestas sobre consumo de hidratos de carbono, se realizó una prueba de chi cuadrado donde se escogió un grado de confianza del 95% y un grado de libertad de 2. Se obtuvo como resultado un chi cuadrado observado menor al chi cuadrado teórico, por lo tanto se rechaza la hipótesis de investigación y acepta la hipótesis de nulidad que consigna “No hay diferencia significativa en el consumo de Hidratos de carbono en los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús.”

7.3 Hipótesis 3

Hi: “Los pacientes que asisten al hospital del Niño Jesús presentan un consumo diario deficiente de proteínas según RDA”.

Ho: “No hay diferencia significativa en el consumo de proteínas en los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús”.

*nota: La categoría deficiente fue eliminada para la realización de la comprobación ya que presento un valor de frecuencia obtenida de 0.

χ^2 observado es mayor que χ^2 teórico

Se acepta la hipótesis alternativa; se rechaza la hipótesis de investigación y de nulidad

A partir de los datos obtenidos de las encuestas sobre consumo de proteínas, se realizó una prueba de chi cuadrado donde se escogió un grado de confianza del 95% y un grado de libertad de 1. Se obtuvo como resultado un chi cuadrado observado mayor al chi cuadrado teórico, por lo tanto se rechaza la hipótesis de investigación y de nulidad ;se acepta la hipótesis alternativa que consigna “Los pacientes que asisten al hospital del Niño Jesús presentan un consumo diario excesivo de proteínas según RDA”.

7.4 Hipótesis 4

Hi: “Los pacientes que asisten al hospital del Niño Jesús presentan un consumo diario de grasas deficiente según RDA”.

Ho: “No hay diferencia significativa en el consumo de Grasas de los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús”.

*Nota: La categoría excesivo fue eliminada para la realización de la comprobación ya que presento un valor de frecuencia obtenida de 0.

χ^2 observado es menor que χ^2 teórico

Se rechaza la hipótesis de investigación y se acepta la hipótesis de nulidad.

A partir de los datos obtenidos de las encuestas sobre consumo de grasas, se realizó una prueba de chi cuadrado donde se escogió un grado de confianza del 95% y un grado de libertad de 1. Se obtuvo como resultado un chi cuadrado observado menor al chi cuadrado teórico, por lo tanto se acepta la hipótesis de nulidad que consigna “No hay diferencia significativa en el consumo de Grasas de los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús.”

7.5 Hipótesis 5

Hi: “Los profesionales de la salud del Hospital del Niño Jesús, presentan nivel de conocimiento moderado acerca de la fibrosis quística”.

Ho: “No hay diferencia significativa en el nivel de conocimiento acerca de la fibrosis quística en los profesionales de la salud que asisten al Hospital del Niño Jesús”.

χ^2 observado es menor que χ^2 teórico

Se rechaza hipótesis de investigación y se acepta la hipótesis de nulidad.

A partir de los datos obtenidos de las encuestas sobre nivel de conocimiento de la patología en los profesionales de la salud, se realizó una prueba de chi cuadrado donde se escogió un grado de confianza del 95% y un grado de libertad de 2. Se obtuvo como resultado un chi cuadrado observado menor al chi cuadrado teórico, por lo tanto se acepta la hipótesis de nulidad y se rechaza la hipótesis de investigación que consigna “No hay diferencia significativa en el nivel de conocimiento acerca de la fibrosis quística en los profesionales de la salud que asisten al Hospital del Niño Jesús.”

7.6 Hipótesis 6

Hi: “Los padres de los pacientes del Hospital del Niño Jesús, consideran la actividad física poco importante”

Ho: “No hay diferencia significativa en el nivel de importancia de la actividad física en los padres de los pacientes que asisten al Hospital del Niños Jesús”.

De las 3 categorías evaluadas (muy importante, importante y poco importante) en este estudio de nivel de importancia de la actividad física de los padres con hijos con fibrosis Quística no pudo realizar la comprobación de chi cuadrado porque dos de ellas (importante y poco importante) presentaron frecuencia 0; de todas maneras se acepta la hipótesis alternativa que consigna “Los padres de los pacientes del Hospital del Niño Jesús, consideran la actividad física muy importante”.

Capítulo 8

8. Discusión

De la presente investigación realizada a las personas que asisten Hospital del niño Jesús (pacientes con FQ, padres de pacientes y profesionales de la salud) que trabajan en este hospital se pudo encontrar lo siguiente:

Los pacientes atendidos fueron 58% mujeres y 42% hombres, presentaron obesidad el 8%, sobrepeso el 8%, eutróficos el 58%, bajo peso el 8% y desnutridos el 17% concluyendo que predomina en ellos un estado nutricional antropométrico normal, mientras que en investigaciones realizadas por;

- Suarez Borges Maribel y colaboradores, en Cuba 2013 en la mayoría de los niños estudiados predominaba la desnutrición 63,6%; en Galindez Martínez Sofía, en Tucumán (2014), el bajo peso en la población y Portuondo Leyva Reyna y colaboradores, en Cuba (2015), los niños presentaron un nivel bajo de vitamina A y bajo peso.

También se observó que los de hidratos de carbono recomendados que representan el 50% del total de kcal, los pacientes presentaron un consumo adecuado en el 50%, deficiente el 25% y excesivo el 25% predominando en ellos un consumo de hidratos de carbono adecuado. Con respecto a las proteínas recomendadas del $\geq 1,5\text{gr/kg PA/día}$, los pacientes presentaron un consumo excesivo en 92% de los casos, 8 % adecuado y deficiente 0%.

Por último se observó que las grasas recomendadas que representan el 39% del total de las kcal, los pacientes presentaron un consumo deficiente de grasas en el 75%, adecuado el 25% y excesivo el 0%, estos resultados pueden compararse con los encontrados por:

- Esplugas Montoya Aida y colaboradores (2010) en su encuesta se encontró que la distribución fue de un 55% de hidratos de carbono, un 12% de proteínas y un 33% para las grasas; en Garriga María y colaboradores, en México (2014) se menciona que deben representar 45

a 50% los hidratos de carbono, proteínas de 1 a 1.5g/kg, y los lípidos en la dieta para FQ, debe representar de 34 a 39% de la energía total.

Se observó que los padres de los pacientes atendidos el 75% mujeres y 25% hombres, consideraron muy importante la realización de la actividad física 100%, poco importante 0% importante 0%.

Se investigó también acerca del Nivel de conocimiento de la FQ en profesionales de la salud del Hospital del niño Jesús 93% mujeres y 7% hombres, presentaron un 47% alto, 47% moderado y 7% bajo siendo los encuestados médicos, enfermeros, farmacéuticos y bioquímicos, concluyendo que predomina en ellos un nivel de conocimiento alto- moderado.

La mejora del estado nutricional de los pacientes con FQ atendidos en el Hospital del Niño Jesús es un hecho muy importante, la mayoría de los padres muestra una gran adherencia en el momento que se indica a sus hijos consumir los alimentos. Sin embargo la distribución de los macronutrientes no se encuentra bajo los estándares recomendados.

Además es de destacar que los pacientes que tienen mayores ingresos económicos realizan consultas en Buenos Aires en los Hospitales de Referencia de nuestro país como: Hospital Garrahan, Hospital Austral y Hospital Gutiérrez donde los pacientes son atendidos por un equipo multidisciplinario (Neumólogos, Psicólogos, asistentes sociales, kinesiólogos, enfermeros especializados, profesores de gimnasia, licenciados en nutrición y demás médicos especialistas)con una atención integral al paciente ,que los evalúa en los diferentes aspectos. Otra información obtenida en este estudio es una nueva droga (LUCAFTOR) que está siendo usada por algunos pacientes, que según refieren sus padres ha aumentado su apetito y otros parámetros como peso y talla. Otro aspecto se basa en el diagnostico precoz de la enfermedad; gracias a la ley 26.279, de la pesquisa neonatal, sancionada y promulgada en el año 2007 ; es una prueba sencilla que se le realiza a todos los recién nacidos, entre las 48-72hs, a partir de una muestra de sangre obtenida por punción talón . Permite detectar de manera precoz:

hipotiroidismo congénito primario, fenilcetonuria, hiperplasia suprarrenal congénita, fibrosis quística, galactosemia, deficiencia de biotinidasa.

Gracias a un diagnóstico precoz se puede realizar un tratamiento inmediato el cual, mejora la calidad de vida de estos pacientes, evitando un deterioro progresivo de sus órganos.

Es de destacar que los médicos que atienden a los pacientes, hacen mucho hincapié en la realización de la actividad física, junto con la kinesioterapia respiratoria para mejorar el rendimiento de los pacientes y ayudar así a la expectoración del esputo y al aumento de su masa muscular.

Sin embargo a la hora de entrevistar a profesionales de la salud, algunos refirieron saber conceptos básicos de la patología, y otros como el departamento de nutrición, se negaron a hacer el cuestionario.

Si bien, hay pocos casos detectados en la provincia de Tucumán comparado con el resto del país, es importante el diagnóstico precoz, el tratamiento llevado a cabo por un equipo multidisciplinario, la capacitación tanto profesional como familiar y la difusión de la enfermedad.

Capítulo 9

9. Conclusión

Al finalizar el siguiente trabajo de tesis que abordó “Fibrosis quística en niños que asisten al Hospital del Niño Jesús: Estado nutricional antropométrico, consumo de macronutrientes, nivel de conocimiento de los profesionales de la salud y nivel de importancia de la actividad física de los padres sobre la patología”. Se obtuvieron las siguientes conclusiones:

- ❖ Con respecto a la población perteneciente a los niños con FQ que asisten a Hospital del Niño Jesús:
 - La mayoría de los encuestados pertenecía al sexo femenino.
 - Predominaron las edades entre 9-16 años.
 - En relación al estado nutricional antropométrico, la mayoría presentó estado nutricional normal.
 - Evaluando el consumo de macronutrientes, la mayoría presentó un adecuado consumo de hidratos de carbono, excesivo consumo de proteínas y deficiente consumo de grasas.

- ❖ Al identificar el nivel de importancia sobre la realización de actividad física en los padres que tienen hijos con FQ:
 - La mayoría de los encuestados pertenecía al sexo femenino.
 - Predominaron entre 34-45 años.
 - Todos los padres consideraron muy importante la realización de la actividad física.

- ❖ Al indagar sobre el conocimiento de la patología FQ en los profesionales de la salud:
 - La mayoría de los encuestados pertenecieron al sexo femenino.
 - Predominaron edades comprendidas entre 25 y 37 años.
 - La mayoría de los profesionales eran médicos.
 - El nivel de conocimiento que presentó la muestra fue Alto- moderado.

Capítulo 10

10. Proyecciones

Se espera que a partir de la realización del presente trabajo de investigación y a la información obtenida, se pueda continuar indagando sobre la temática y poder generar nuevos datos y conocimientos, mediante la realización de:

- Educación nutricional alimentaria a los padres con hijos con FQ.
- Campañas de difusión de la enfermedad.
- Charlas sobre la importancia de los estudios prenatales para un diagnóstico rápido de la enfermedad y un inmediato tratamiento de la misma, para mejorar su estado nutricional y crecimiento.
- Capacitación y cursos donde se brinde conocimientos de la enfermedad a todos los profesionales que se están formando para trabajar en salud.
- Capacitación continua a los profesionales de la salud con actualización de nuevas terapias para tratar la FQ desde diferentes aspectos.

Capítulo 11

11. Bibliografía

- Asociación Asturiana contra la Fibrosis Quística. (26 de Marzo de 2010). *Asociación Asturiana contra la Fibrosis Quística*. Recuperado el 15 de Septiembre de 2018, de Asociación Asturiana contra la Fibrosis Quística: <http://www.fqasturias.org/ver.aspx?id=9>
- Brush Andrew. (2010). Lo fácil, lo difícil, lo imposible. Diagnostico de Fibrosis Quística. *Neumología Pediátrica*, 14-23.
- Castaños Claudio, & Rentería Fernando. (2004). Fisiopatología de la enfermedad respiratoria. En Segal, Fernandez, & Rentería, *Fibrosis Quística* (pág. 69). Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal.
- Cunningham James. (2013). El sistema gastrointestinal. En Cunningham James, *Una Introducción a la Fibrosis Quística* (págs. 55-62). USA: Aptalis.
- Escobar Hector, & Amaya Sojo. (2008). Fibrosis Quística. *Protocolos diagnósticos y Terapéuticos en Pediatría*, 389-394.
- Esplugas Montoya Aida, Razón Behar Roberto, & Ojea Menéndez Arturo. (2012). Evaluación Nutricional dietética en pacientes afectos de fibrosis quística. *Revista Cubana Pediatría*, 1-9.
- Fernandez A, & Martinez M. (2004). Nutrición. En Segal, Fernandez, & Rentería, *Fibrosis Quística* (págs. 261-262). Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal.
- Galíndez Martínez Sofia. (2015). Situación clínica, nutricional y psicosocial de pacientes fibrosis quísticos en Tucumán. Yerba Buena, Tucumán, Argentina.
- Garriga María, Horrisberger Adriana, Ruiz de las Heras Arantza, Catalán Natalia, Fernández Gloria, Suarez Marta, y otros. (2017). Guía de práctica clínica para el manejo nutricional de personas con fibrosis quística. *Revista Española de Nutrición Humana Dietética*, 74-97.
- Gutiérrez Héctor. (2016). Implementación de atención multidisciplinaria del paciente con fibrosis quística. *Neumología Pediatría*, 5-9.
- Guzman Pileta K, Del Campo Mullet E, Napoles E N, Toledano Grave de Peralta Y, & Coello Morales D. (2011). Principales características clinicoepidemiológicas de pacientes con fibrosis quística en la provincia de Santiago de Cuba. *MEDISAN*, 152-161.
- Haack Adriana, & Garbi Novaes Maria Rita. (2014). Cystic fibrosis patients assisted by a program nutrition therapy: assessment of the use of supplements in patients colonized and non colonized by *P. aeruginos*. *Revista de Investigación Clínica*, 136-143.

- Hendricks.K, & Duggan.C. (2007). En H. Duggan, *Fibrosis Quística* (págs. 394-427). intersistemas.
- Hernandez Sampieri, R., Fernandez Collado, C., & Baptista Pilar, L. (1998). *Metodología de la Investigación*. 2da edición. Editorial McGraw Hill.
- Jiménez Rafael. (2006). Importancia de la nutrición enteral en niños con fibrosis quística. *Revista Gastrohnutp*, 46-54.
- Largo García, I. (2009). Fibrosis Quística. *Revista Pediátrica Electrónica*, 1-7.
- Lezana Fernandez Luis. (2005). Aspectos nutricionales. En Lezana Fernandez Luis, *Fibrosis Quística, Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento* (págs. 67-80). Mexico: Intersistemas.
- Maiz L, Baranda F, & Coll R. (2001). Normativa del diagnóstico y el tratamiento. En *Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria* (pág. 316). Madrid.
- Martinez Costa c. (2005). Intervención nutricional en niños y adolescentes con fibrosis quística. *Nutrición hospitalaria*, 182-183.
- Olveira Gabriel, & Olveira Casilda. (2008). Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. *Nutrición Hospitalaria*, 71-86.
- Ortega Tovar Miguel Ángel. (2003). Valor nutricional de la pulpa fresca de aguacate . *HASS*, 743-744.
- Ortigosa Luis. (2007). Fibrosis quística:aspectos diagnosticos. *Colombia Medica*, 48.
- Pavón Marquez Daniela. (2014). Manejo nutricional de la fibrosis quística en el paciente pediátrico. Toluca, México.
- Piveta Omar, Luna Maria, & Granados Patricia. (2004). Genética. En Segal, Fernandez, & Rentería, *Fibrosis Quística* (pág. 5). Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal.
- Portuondo Leyva Reyna, Macías Matos Consuelo, Abreu Suárez Gladys, A., Fuentes Fernández Gladys, & González Valdés José Antonio. (2015). Deficiencia de vitamina A en niños con fibrosis quística. *Revista cubana de pediatría*, 83-87.
- Ravasco, P., & Anderson, P. (2010). Metodo de valoracion nutricional. *Nutricion Hospitalaria*, vol 25.
- Rojas S, & Felipe E. (2016). Kinesiología en pacientes con fibrosis quística en atención primaria de salud. *Neumología Pediátrica*, 28-32.
- Sanchez Ignacio, & Perez Angélica. (2001). Consenso nacional de fibrosis quística. *Revista chilena de pediatría*, 19-21.

- Segal Edgardo. (2004). Pronostico. En Segal, Fernandez, & Rentería, *Fibrosis Quística* (pág. 219). Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal.
- Segal, E. (2004). Reseña Histórica. En *Fibrosis Quística* (págs. 1-3). Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal.
- Segal, E., & Colaboradores. (2004). *Introducción a la FQ*. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal.
- Segal, E., & colaboradores. (2004). Tratamiento. En *Fibrosis Quística* (págs. 181-185). Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal.
- Segal, E., Renteria, F., & D'alessandro, V. (2004). Manifestaciones clínicas y evaluación. En *Fibrosis Quística* (pág. 101). Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal.
- Segal, E., & Rentería, F. (2004). Tratamiento. En Segal, Fernandez, & Rentería, *Fibrosis Quística* (págs. 181-184). Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal.
- Suarez Borges Maribel. (2013). Evaluación nutricional de pacientes con fibrosis quística. *Medisan*, 1-7.
- Suárez Borges Maribel, Caridad Ramírez Arias María, Rodríguez Bell Yosvany, Harteman Ávila Niurvis, & Rodríguez Ramírez Hernán. (2013). Evaluación nutricional de pacientes con fibrosis quística. *Medisan*, 661-667.

Anexo

Anexo N°1: Notas Institución

2018

20 de Junio, año

Al Doctor René Tolaba,
Servicio de Nutrición del Hospital de Niños

Mediante esta nota , se da constancia que el Hospital de Niños , da autorización a la alumna Moreno Salmoral, María Josefina , a realizar la recolección de datos para su tesis de grado, titulada “Fibrosis quística en niños que asisten al Hospital del Niño Jesús: Estado nutricional antropométrico, consumo de macronutrientes, nivel de conocimiento de los profesionales de la salud y nivel de importancia de la actividad física de los padres sobre la patología”

Firma-----

Aclaración-----

Nota de consentimiento informado y aceptación

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Notificación

El presente trabajo de Tesis de Licenciatura titulado “Fibrosis quística en niños que asisten al Hospital del Niño Jesús: Estado nutricional antropométrico, consumo de macronutrientes, nivel de conocimiento de los profesionales de la salud y nivel de importancia de la actividad física de los padres sobre la patología” elaborado por la Srita Moreno Salmoral María Josefina, estudiante de la Licenciatura en Nutrición de la Facultad De Ciencias de la Salud de la UNSTA.

El objetivo de este trabajo es:

- Evaluar el estado nutricional antropométrico de pacientes con fibrosis quística que asisten al Hospital de Niño Jesús.
- Evaluar el consumo de macronutrientes.
- Identificar el nivel de conocimiento sobre la patología en general y consecuencias relacionadas con la alimentación en profesionales de la salud del Hospital de Niños Jesús.
- Determinar el nivel de importancia sobre la realización de actividad física por los padres de los pacientes con fibrosis quística del Hospital de Niño Jesús.

La participación de este trabajo de investigación es estrictamente voluntaria. La información proporcionada será confidencial y no se usara para ningún propósito fuera de este trabajo.

En caso de tener duda al respecto, puede hacer la consulta necesaria para completar su información. En caso de que algunas preguntas del cuestionario le resultaran incómodas o inconvenientes tiene el derecho de hacérselo saber a la Srita o directamente negare a responder.

Desde ya gracias por su participación.

Cordialmente.

ACEPTACIÓN

-----**ACEPTO PARTICIPAR VOLUNTARIAMENTE en este Trabajo de Investigación**, conducida/o por Moreno Salmoral , María Josefina .He sido informado que los fines de este trabajo son:

- Evaluar el estado nutricional antropométrico de pacientes con fibrosis quística que asisten al Hospital de Niño Jesús.
- Evaluar el consumo de Hidratos de carbono que presentar los pacientes que asisten al Hospital de Niño Jesús según RDA.
- Evaluar el consumo de Proteínas que presentar los pacientes que asisten al Hospital de Niño Jesús según RDA.
- Evaluar el consumo de Grasas que presentan los pacientes que asisten al Hospital de Niño Jesús según RDA.
- Identificar el nivel de conocimiento sobre la patología en general y consecuencias relacionadas con la alimentación en profesionales de la salud del Hospital de Niños Jesús.
- Determinar el nivel de importancia sobre la realización de actividad física por los padres de los pacientes con fibrosis quística del Hospital de Niño Jesús.

-----Reconozco que la información que yo provea en el curso de esta investigación es estrictamente confidencial y Exclusivo para este trabajo. Se prohíbe utilizar para cualquier otro propósito. He sido informada/o que puedo hacer preguntas sobre el trabajo en cualquier momento y que puedo no responder a las preguntas que me incomoden. De tener preguntas ante la participación en este trabajo, puedo conectar al /la Sr/Srita/Sra en los siguientes Nro telefónicos----

Apellido y Nombre del Participante:-----

Firma-----

Fecha-----



Anexo N°2:

Encuesta N°1 para los pacientes con FQ

*Universidad del Norte Santo Tomás de Aquino
Facultad Cs de la Salud
Licenciatura en Nutrición*

La presente investigación busca determinar el estado antropométrico en los pacientes que asisten al hospital del Niño Jesús. Esta encuesta es anónima y voluntaria. La información que proporciona será utilizada con fines científicos.

Fecha _____

Datos personales

Sexo: M F

Edad:

Apartado N°1: Estado Nutricional antropométrico de pacientes

Usted deberá marcar con una cruz "X" las opciones que considere adecuada según cada consigna:

Peso:

Talla:

IMC: → pc ---- diagnóstico

Apartado N°2: Consumo de macronutrientes

Usted deberá completar el siguiente recordatorio de 24 hs, indicando lo consumido el día anterior”:

Comidas	Alimentos	Porción de alimentos
Desayuno		
Almuerzo		
Merienda		
Cena		
Colaciones (si las hace)		



Encuesta N°2 para los padres de los pacientes con FQ

*Universidad del Norte Santo Tomás de Aquino
Facultad Cs de la Salud
Licenciatura en Nutrición*

La presente investigación busca indagar el nivel de importancia sobre la actividad física de los pacientes según criterio de los padres que asisten hospital del Niño Jesús. Esta encuesta es anónima y voluntaria. La información que proporciona será utilizada con fines científicos.

Fecha _____

Datos personales

Sexo:

M

F

Edad:

Nivel de importancia sobre la realización de actividad física percibida por los padres.

Dada la siguiente escala del 1 al 10 siendo este último de mayor valor, cuán relevante es la realización de actividad física en su/sus hijo/s?

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Encuesta N°3 para los profesionales de salud que atienden a los pacientes con FQ



Universidad del Norte Santo Tomás de Aquino
Facultad Cs de la Salud
Licenciatura en Nutrición

La presente investigación busca medir el nivel de conocimiento de los profesionales de la salud que trabajan en el hospital del Niño Jesús. Esta encuesta es anónima y voluntaria. La información que proporciona será utilizada con fines científicos.

Fecha _____

Datos personales

Sexo: M F

Edad:

Profesión: _____

Nivel de conocimiento de los profesionales

“Usted deberá marcar con una cruz la opción que considere adecuada según su criterio”

1. La fibrosis quística es una enfermedad
 - a) por anomalías en los cromosomas
 - b) defectos de un gen único
 - c) problemas teratogénicos.

** Refleja las mutaciones de un único gen, llamado gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística, cuya sigla en inglés es CFTR.*

2. Es del tipo
 - a) autosómica dominante
 - b) trastorno ligado al cromosoma x
 - c) autosómica recesiva

** La fibrosis quística es una enfermedad crónica autosómica recesiva*

3. La enfermedad proviene de ...:

- a) Madre
- b) Padre
- c) Ambos (padre y madre)

** La Fibrosis Quística se manifiesta, cuando se han heredado dos genes alterados de ambos progenitores.*

4. Esta enfermedad se manifiesta mayormente en:

- a) población caucásica
- b) raza negra
- c) raza amarilla

**Esta enfermedad es más frecuente de la población caucásica*

5. Se diagnostica mediante:

- a) prueba de sudor
- b) estudios genéticos
- c) ambas

**Es importante para el diagnóstico: estudios genéticos y la prueba de sudor.*

6. Compromete a:

- a) Solo pulmón.
- b) Solo páncreas.
- c) A múltiples órganos: pulmón, intestino, páncreas, hígado, glándulas.

** Compromete a múltiples órganos como pulmón, intestino, páncreas, hígado, glándulas*

7. El metabolismo basal en estos pacientes:

- a) Se encuentra normal
- b) Se encuentra aumentado
- c) Se encuentra disminuido

** El metabolismo basal en estos pacientes se encuentra aumentado La FQ tiene una mayor necesidad de calorías, debido a un mayor gasto de energía en reposo.*

8. En cuanto a las recomendaciones nutricionales el valor calórico total es de:

- a) 120-150%
- b) 110-125%
- c) 150-180%

**Una dieta correcta es importante para el crecimiento y desarrollo normales. De manera general, se recomienda un aporte de 120 a 150% de la energía requerida para la edad*

9. ¿Cuáles son las recomendaciones de Hidratos de carbono?

- a) 50% HC (hidratos de carbono)
- b) 40 %HC (hidratos de carbono)
- c) 60%HC (hidratos de carbono)

**Deben representar 45 a 50% de la energía total recomendada. Se prefieren hidratos de carbono complejos sin eliminar los simples*

10. ¿Cuáles son las recomendaciones de proteínas?

- a) 2 g/kg/día
- b) 1.5g/kg/día
- c) 3g/kg/día

**En el consenso norteamericano de FQ, recomienda una ingestión de proteínas de 1 a 1.5g/kg en la edad pediátrica.*

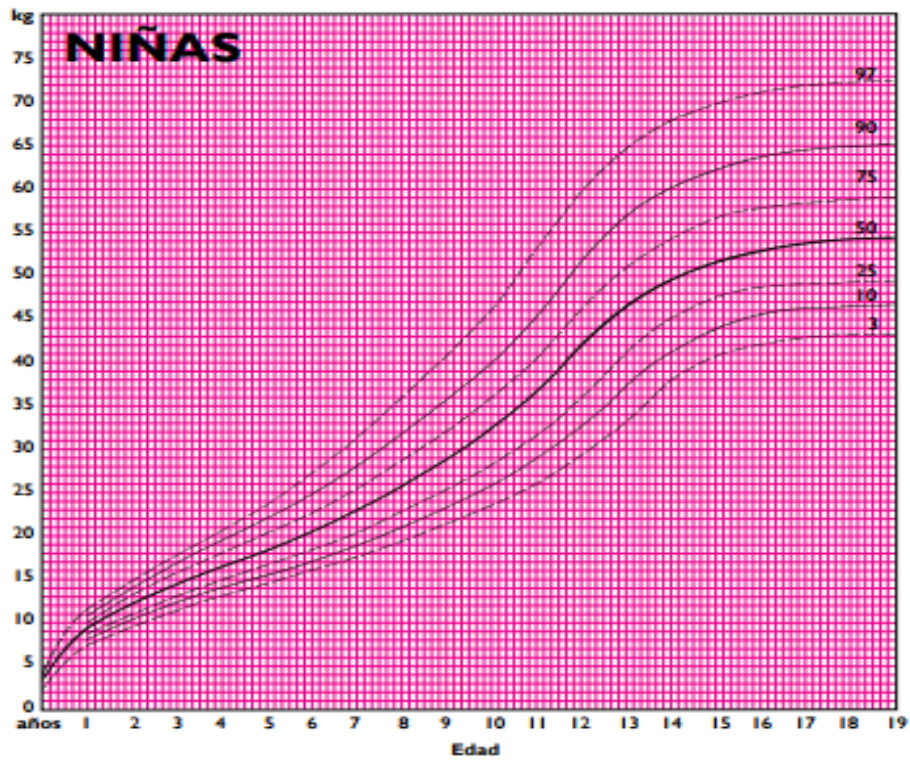
11. ¿Cuáles son las recomendaciones de lípidos?

- a) 39% lípidos
- b) 50% lípidos
- c) 25% lípidos

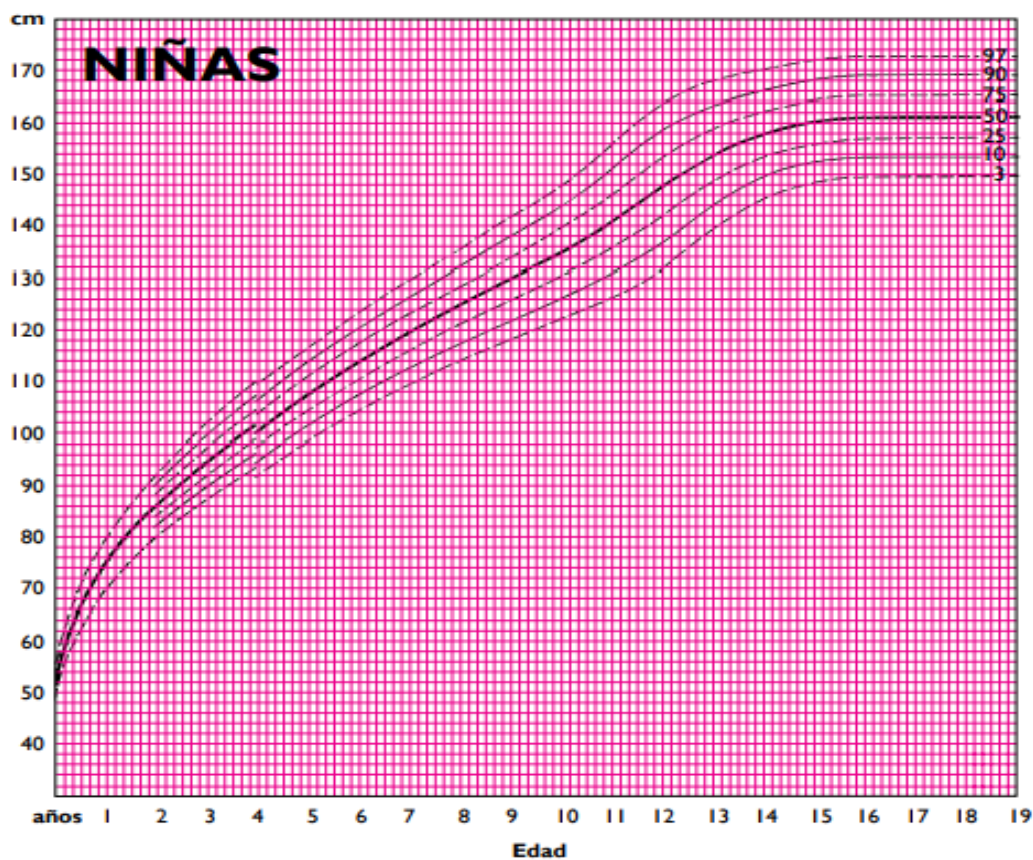
**Los lípidos en la dieta para FQ, debe representar de 34 a 39% de la energía total, lo que permite incrementar el aporte energético sin aumentar el volumen de los alimentos.*

Anexo N°3: Tablas de valoración

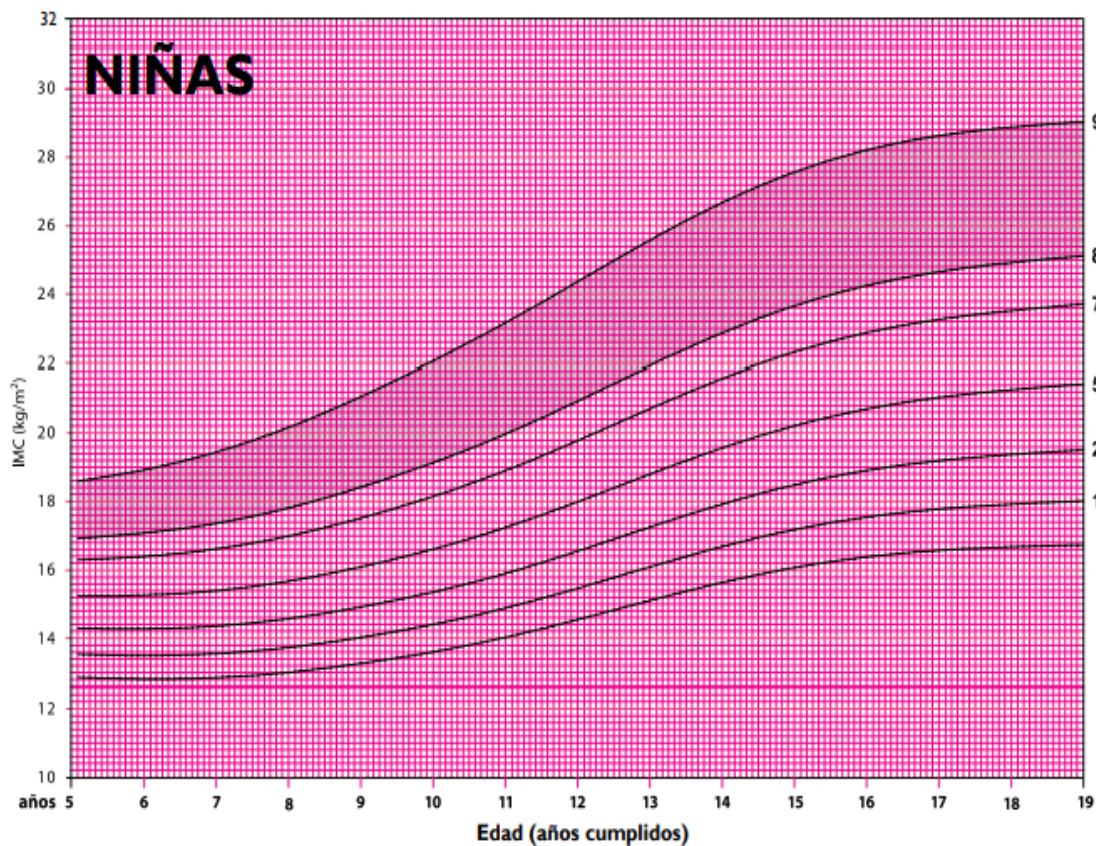
NIÑAS
PESO
Nacimiento - 19 años



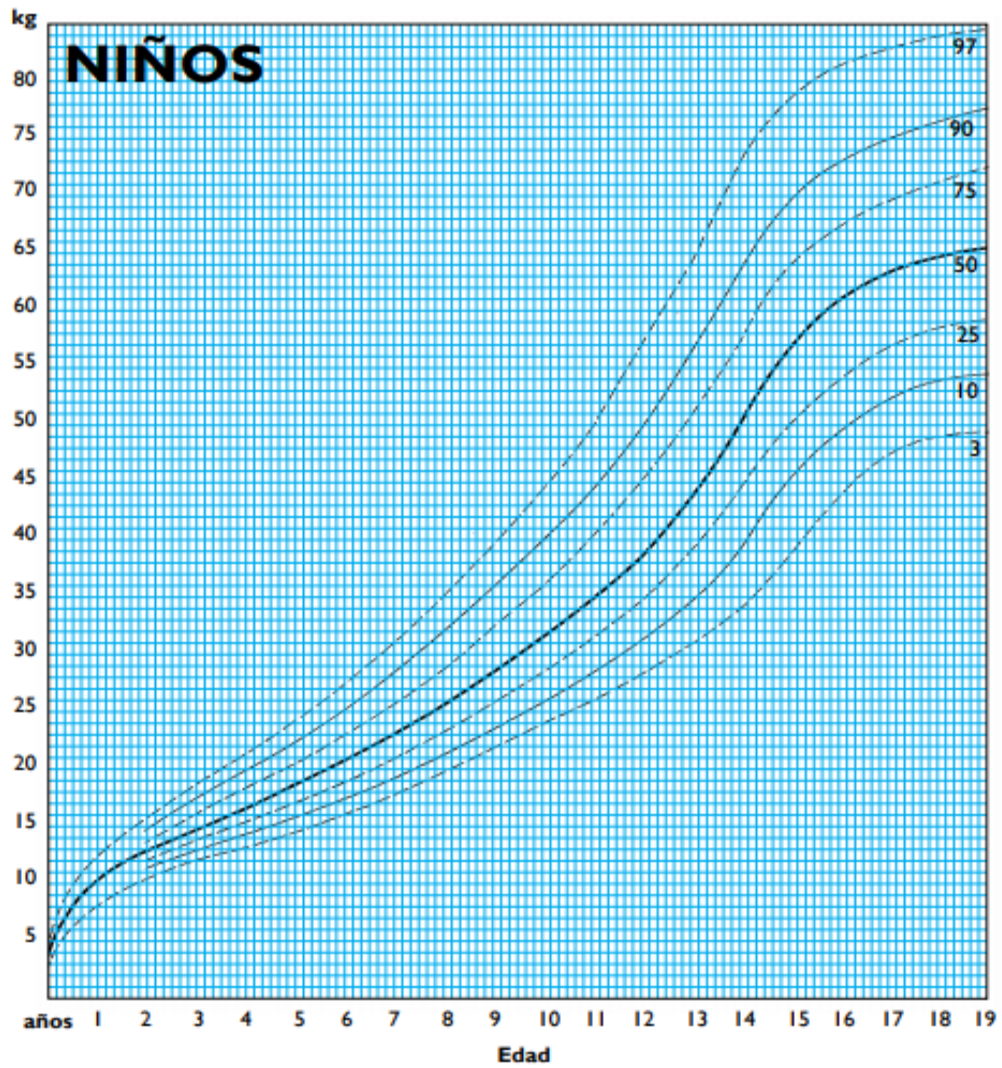
NIÑAS
ESTATURA
Nacimiento -19 años



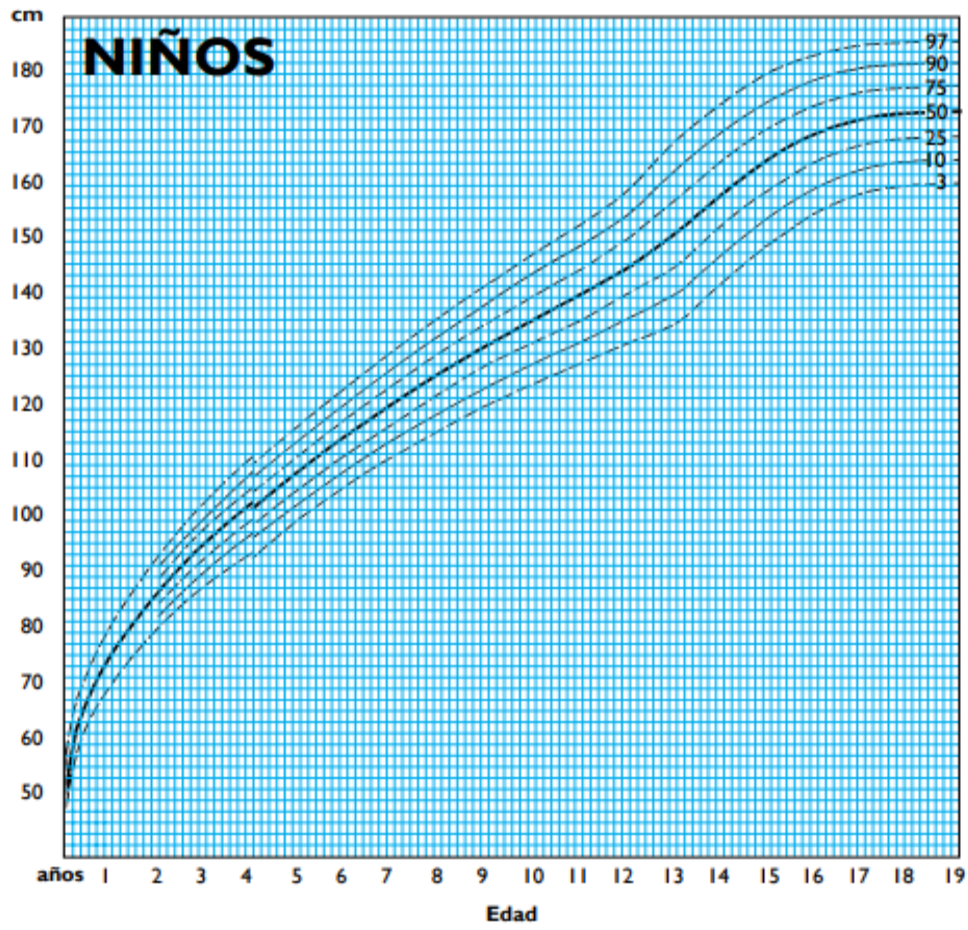
NIÑAS
IMC (percentilos)
5 años - 19 años

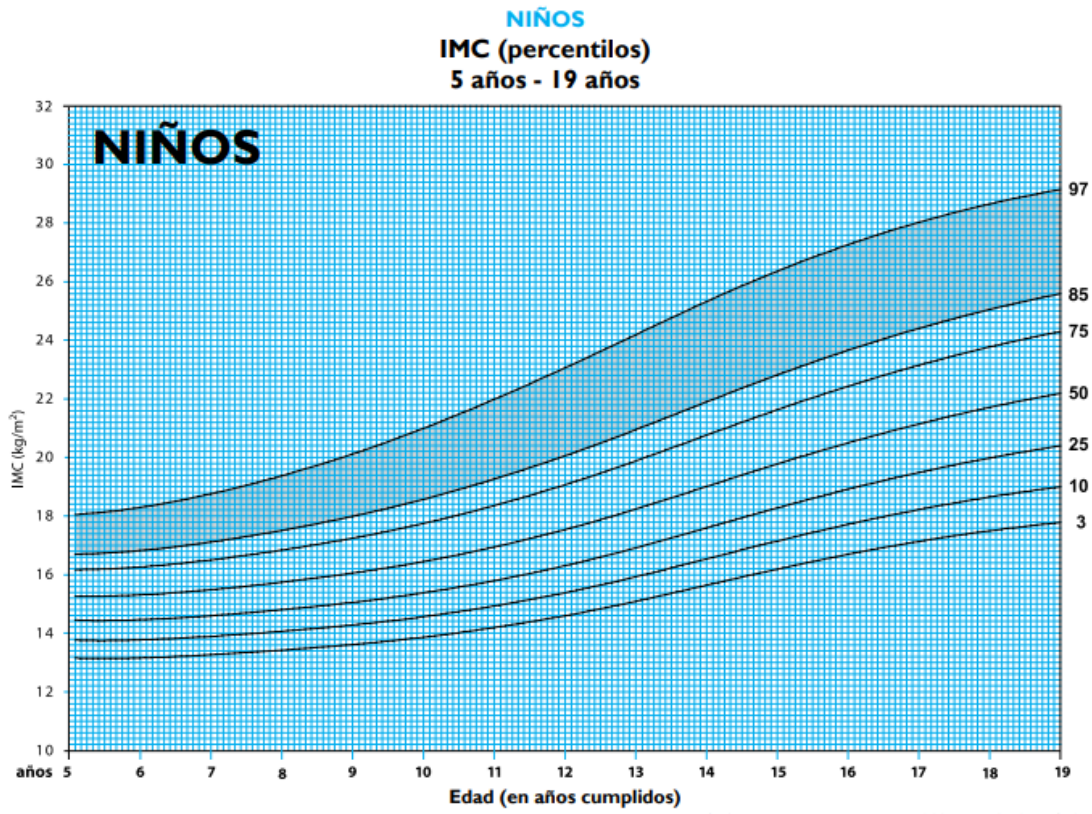


**NINOS
PESO
NACIMIENTO - 19 AÑOS**



NIÑOS
ESTATURA
Nacimiento -19 años





Datos de los resultados completos

Resultados de los pacientes con fibrosis quística

6.1.1 Datos personales

11.1.1.1 Distribución por sexo de los pacientes con FQ

Sexo	N	%
Femenino	7	58%
Masculino	5	42%
Total	12	100%

6.1.1.2 Distribución por edad de los pacientes con FQ

Edad	N	%
1 a 8 años	2	16,7%
9 a 16 años	8	66,7%
17 a 23 años	2	16,7%
Total	12	100%

6.1.2 Estado Nutricional de los pacientes con FQ

Estado Nutricional	N	%
Obesidad	1	8%
Sobrepeso	1	8%
Normal	7	58%
Bajo peso	1	8%
Desnutrición	2	17%
Total	12	100%

6.1.2 Consumo de Hidratos de carbono de los pacientes con FQ

Consumo de HC	N	%
Deficiente	3	25%
Adecuado	6	50%
Excesivo	3	25%
Total	12	100%

6.1.3 Consumo de Proteínas de los pacientes con FQ

Consumo de proteínas	N	%
Deficiente	0	0%
Adecuado	1	8%
Excesivo	11	92%
Total	12	100%

6.1.4 Consumo de Grasas de los pacientes con FQ

Consumo de grasa	N	%
Deficiente	9	75%
Adecuado	3	25%
Excesivo	0	0%
Total	12	100%

Resultados de los padres de los pacientes con fibrosis quística

6.2.1 Datos personales

Distribución por sexo de los padres encuestados

Sexo	N	%
Masculino	3	25%
Femenino	9	75%
Total	12	100%

6.2.1.2 Distribución por edad de los padres encuestados

Edad	N	%
21-33 años	3	25
34-45 años	5	42
45-54 años	4	33
Total	12	100%

6.2.2 Nivel de importancia de los padres

Nivel de Importancia	N	%
Poco importante	0	0%
Importante	0	0%
Muy importante	12	100%
Total	12	100%

6.3 Resultados de los profesionales de salud

6.3.1 Datos personales

6.3.1.1 Distribución por sexo de los profesionales de la salud

Sexo	Nº	%
Femenino	14	93%
Masculino	1	7%
Total	15	100%

6.3.1.2 Distribución por edad de los profesionales de la salud

Edad	N	%
25-37 años	9	60%
38-50 años	6	40%
Total	15	100%

6.3. 2 Profesión de los encuestados

Profesión	N	%
Médico	9	60%
Enfermero	2	13%
Bioquímico	2	13%
Farmacéutico	2	13%
Total	15	100%

6.3.3 Nivel de conocimiento de los profesionales de la salud

Nivel de Conocimiento	N	%
Bajo	1	7%
Moderado	7	47%
Alto	7	47%
Total	15	100%

Datos para la comprobación de la hipótesis completa

7.1 Hipótesis 1

Hi: "Los pacientes que asisten al hospital del niño Jesús presentan estado nutricional antropométrico correspondiente a desnutrición".

Ho: "No hay diferencia significativa en el estado de nutrición de los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús."

Se realizó una prueba χ^2 con un grado de libertad de 4, con un nivel de error o significación de 0,05.

Estado Nutricional	Fo	Fe	fo-fe	(fo-fe) ²	(fo-fe) ² / fe
Obesidad	1	2,4	-1,4	1,96	0,81
Sobrepeso	1	2,4	-1,4	1,96	0,81
Normal	7	2,4	4,6	21,16	8,81
Bajo peso	1	2,4	-1,4	1,96	0,81
Desnutrición	2	2,4	-0.4	0,16	0,07
Total	12				11,31

Fe: N/C: 12/5: 2,4

χ^2 obtenido: 11,3

χ^2 teórico: 9,4877

GL (Grado de libertad): (n° de categoría-1) → GL: 5-1= 4

Grado de confianza 95% (0,05)

χ^2 observado es mayor que χ^2 teórico

Se acepta la hipótesis alternativa; se rechaza hipótesis de investigación y de nulidad.

7.2 Hipótesis 2

Hi: “Los pacientes que asisten al hospital del Niño Jesús presentan un consumo diario excesivo de hidratos de carbono según RDA”.

Ho: “No hay diferencia significativa en el consumo de Hidratos de carbono en los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús.”

Se realizó una prueba χ^2 con un grado de libertad de 2, con un nivel de error o significación de 0,05.

Consumo de Hidratos de carbono	Fo	Fe	fo-fe	(fo-fe) ²	(fo-fe) ² /fe
Deficiente	3	4	-1	1	0,25
Adecuado	6	4	2	4	1
Excesivo	3	4	-1	1	0,25
Total	12				1,5

Fe: N/C: 12/3: 4

χ^2 obtenido : 1,50

χ^2 teórico: =5,9915

GL (Grado de libertad): (n° de categoria-1) → GL: 3-1= 2

Grado de confianza 95% (0,05)

χ^2 observado es menor que χ^2 teórico

Se rechaza la hipótesis de investigación y se acepta la hipótesis de nulidad.

7.3 Hipótesis 3

Hi: “Los pacientes que asisten al hospital del Niño Jesús presentan un consumo diario deficiente de proteínas según RDA”.

Ho: “No hay diferencia significativa en el consumo de proteínas en los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús.”

Se realizó una prueba χ^2 con un grado de libertad de 1, con un nivel de error o significación de 0,05.

Consumo de Proteínas	Fo	Fe	fo-fe	(fo-fe) ²	(fo-fe) ² /fe
Deficiente	0	-	-	-	-
Adecuado	1	6	-5	25	4,16
Excesivo	11	6	5	25	4,16
Total	12				8,32

^{nota:} La categoría deficiente fue eliminada para la realización de la comprobación ya que presento un valor de frecuencia obtenida de 0.

Fe: N/C: 12/2: 6

χ^2 obtenido : 8,32

χ^2 teórico: = 3,8415

GL (Grado de libertad): (nº de categoria-1) → GL: 2-1= 1

Grado de confianza 95% (0,05)

χ^2 observado es mayor que χ^2 teórico

Se acepta la hipótesis alternativa; se rechaza hipótesis de investigación y de nulidad.

7.4 Hipótesis 4

Hi: "Los pacientes que asisten al hospital del Niño Jesús presentan un consumo diario de grasas deficiente según RDA".

Ho: "No hay diferencia significativa en el consumo de Grasas de los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús."

Se realizó una prueba χ^2 con un grado de libertad de 1, con un nivel de error o significación de 0,05.

Consumo de Grasas	Fo	Fe	fo-fe	(fo-fe) ²	(fo-fe) ² /fe
Deficiente	9	6	3	9	1,5
Adecuado	3	6	-3	9	1,5
Excesivo	0	-	-	-	-
Total	12				3

*Nota: La categoría excesivo fue eliminada para la realización de la comprobación ya que presento un valor de frecuencia obtenida de 0.

Fe: N/C: 12/2: 6

x² obtenido : 3

x² teórico: =3,8415

GL (Grado de libertad): (n° de categoria-1) → GL: 2-1= 1

Grado de confianza 95% (0,05)

χ² observado es menor que χ² teórico

Se rechaza hipótesis de investigación y se acepta la hipótesis de nulidad.

7.5 Hipótesis 5

Hi: "Los profesionales de la salud del Hospital del Niño Jesús, presentan nivel de conocimiento moderado acerca de la fibrosis quística".

Ho: "No hay diferencia significativa en el nivel de conocimiento acerca de la fibrosis quística en los profesionales de la salud que asisten al Hospital del Niño Jesús."

Se realizó una prueba x² con un grado de libertad de 2, con un nivel de error o significación de 0,05.

Nivel de conocimiento	Fo	Fe	fo-fe	(fo-fe) ²	(fo-fe) ² /fe
Bajo	1	5	-4	16	3,2
Moderado	7	5	2	4	0,8
Alto	7	5	2	4	0,8
Total	15				4,8

Fe: N/C: 15/3: 5

x² obtenido : 4,8

χ^2 teórico: =5,9915

GL (Grado de libertad): (n° de categoría-1) → GL: 3-1= 2

Grado de confianza 95% (0,05)

χ^2 observado es menor que χ^2 teórico

Se rechaza hipótesis de investigación y se acepta la hipótesis de nulidad.

7.6 Hipótesis 6

Hi: “Los padres de los pacientes del Hospital del Niño Jesús, consideran la actividad física poco importante”

Ho: “No hay diferencia significativa en el nivel de importancia de la actividad física en los padres de los pacientes que asisten al Hospital del Niño Jesús.”

Se realizó una prueba χ^2 con un grado de libertad de 0, con un nivel de error o significación de 0,05.

De las 3 categorías evaluadas (muy importante, importante y poco importante) en este estudio de nivel de importancia de la actividad física de los padres con hijos con fibrosis Quística no pudo realizar la comprobación de chi cuadrado porque dos de ellas (importante y poco importante) presentaron frecuencia 0; de todas maneras se acepta la hipótesis alternativa

MATRIZ DE DATOS

Pacientes con FQ

N° de encuesta	Sexo		Edad			Peso	Talla	IMC					Consumo de HC			Consumo de PR			Consumo de Gr			
	Femenino	Masculino	1 a 8	9 a 16	17 a 23			Obesidad	Sobrepeso	Normal	Bajo Peso	Desnutricion	Deficiente	Adecuado	Excesivo	Deficiente	Adecuado	Excesivo	Deficiente	Adecuado	Excesivo	
1		x		x		48,1	1,67			x				x					x	x		
2	x			x		62	1,56		x						x				x	x		
3	x			x		49	1,66			x					x				x	x		
4		x			x	61	1,73			x					x				x	x		
5	x			x		40	1,58					x	x						x			x
6	x			x		27	1,1	x						x					x	x		
7		x		x		37	1,46			x					x				x	x		
8	x			x		32	1,32			x					x		x					x
9		x	x			6,8	0,61			x					x				x	x		
10	x			x		20	1,19				x				x				x	x		
11		x			x	40	1,6					x	x						x			x
12	x		x			21,1	1,18			x					x					x		
TOTAL	7	5	2	8	2			1	1	7	1	2	3	6	3	0	1	10	9	3	0	

Aclaración: el paciente número 4, por exceder la edad para calcular su IMC con tablas percentiladas, se usó la tabla de IMC para mayores de 20 años.

Profesionales de la salud

Nº de encuesta	Sexo		Edad (años)		Profesión	Nivel de Conocimiento		
	Femenino	Masculino	25-37	38-50		Bajo	Moderado	Alto
1	X		X		Medico			X
2	X		X		Enfermero		X	
3	X		X		Medico			X
4	X			X	Enfermero	X		
5	X		X		Medico		X	
6	X		X		Medico		X	
7	X		X		Medico		X	
8	X		X		Medico			X
9	X			X	Medico		X	
10	X		X		Farmacéutico		X	
11	X		X		Farmacéutico			X
12	X			X	Bioquímico		X	
13	X			X	Bioquímico			X
14	X			X	Medico			X
15		X		X	Medico			X
TOTAL	14	1	9	6		1	7	7

Padres de pacientes con FQ

N° de Encuesta	Sexo		Edad			Nivel de importancia de la Actividad Física		
	Femenino	Masculino	21-33	34-45	45-54	Poco importante	Importante	Muy Importante
1		X			X			X
2	X			X				X
3	X			X				X
4		X			X			X
5	X			X				X
6		X			X			X
7	X			X				X
8	X				X			X
9	X		X					X
10	X		X					X
11	X			X				X
12	X		X					X
TOTAL	9	3	3	5	4			12



Fuente propia