

**FACULTAD DE
CIENCIAS MÉDICAS**



**UNIVERSIDAD
NACIONAL
DE LA PLATA**

**TESINA DE GRADO
Proyecto de intervención
2022**

**Universidad Nacional de La Plata
Facultad de Ciencias Médicas
Licenciatura en Nutrición**

**GUÍA VISUAL PARA EL ABORDAJE NUTRICIONAL EN
PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA**

Autoras: De Lorenzi Malena, Occhipinti Ornella, Rayer Nerina, Vietri Lucía.

Tutor: Méndez Ignacio Agustín.

Tutora: Malpeli Agustina.

Agradecimientos

Queremos agradecer a la *Universidad Nacional de La Plata* por brindarnos educación pública, gratuita y de calidad durante estos cinco años. También, pero no menos importante, a los *docentes* que fueron parte en este camino de aprendizaje y marcaron con sus enseñanzas nuestro futuro.

A *Nacho*, nuestro tutor de tesina, por compartirnos sus conocimientos, por su paciencia, dedicación y tiempo destinado en cada una de las etapas de este trabajo.

A nuestras *familias*, quienes han sido la guía y el camino para poder llegar a este punto de la carrera, siendo grandes pilares en nuestras vidas. Con su ejemplo, esfuerzo y contención nunca bajaron los brazos para que nosotras tampoco lo hagamos aun cuando todo se complicaba.

A nuestros *amigos/as y novios*, por ser un gran sostén, por estar con cada mensaje de aliento, cada gesto y por festejar nuestros logros como propios.

A *Maxi*, nuestro co-tutor de corazón, por sus consejos tan enriquecedores y por darnos una mano siempre que la necesitábamos.

Por último, a los *profesionales* que nos recibieron en las prácticas hospitalarias y nos brindaron su ayuda y apoyo para poder realizar esta última instancia de la carrera.

Después de tanto crecimiento, horas de estudio y esfuerzo hemos llegado al final de esta etapa. Nos encontramos muy orgullosas del trabajo que realizamos como equipo, escuchándonos, acompañándonos y aprendiendo juntas.

A todas las personas que han formado parte de este camino les dedicamos este logro...

¡Muchas gracias!

Male, Orne, Neri y Lu.

Índice

Síntesis del proyecto de intervención	3
Identificación de los destinatarios	4
Beneficiarios directos	4
Beneficiarios indirectos	4
Localización geográfica	4
Relevancia y justificación del proyecto	5
Objetivos	12
Objetivo general	12
Objetivos específicos	12
Resultados obtenidos	13
Indicadores de progreso y logro	39
Indicadores de corto, mediano y largo plazo	40
Metodología	43
Actividades	43
1. Búsqueda y lectura de bibliografía relacionada con la FQ	43
2. Selección y diseño del instrumento gráfico para la guía visual	43
3. Diseño y redacción del contenido informativo de la guía	44
4. Confección y difusión de la guía visual	44
Cronograma	44
Evaluación	45
Sugerencias	46
Bibliografía	48
Anexos	52
Anexo 1	52
Anexo 2	55
Anexo 3	58

Síntesis del proyecto de intervención

El objetivo del proyecto de intervención es la elaboración de una guía visual para los pacientes que padecen fibrosis quística (FQ). El propósito de dicha guía es informar y realizar recomendaciones nutricionales para la población con FQ. Esta herramienta podría contribuir con el aumento en la calidad de vida y la supervivencia, y constituirse en un material de referencia para familiares de los pacientes con FQ y profesionales de la salud que se especialicen en el tema como licenciados en nutrición o médicos. Para su confección se realizó una minuciosa búsqueda bibliográfica, de consensos y artículos científicos actualizados.

La FQ es una enfermedad multisistémica, crónica y progresiva que requiere un tratamiento nutricional rigurosamente controlado, donde los profesionales de la salud tienen un rol fundamental en la educación alimentaria de los pacientes y de las familias que acompañan dicho proceso. Este material educativo podría ser de utilidad ya que, hasta la actualidad, en nuestro país no se encontró ninguna guía que provea información sencilla y de fácil entendimiento, la cual refleje los requerimientos de nutrientes en recomendaciones basadas en alimentos a partir de mensajes prácticos (e.g., recetas, estrategias de fortificación de alimentos, uso adecuado de enzimas, plato nutricional completo).

Identificación de los destinatarios

Beneficiarios directos

Pacientes fibroquísticos, licenciados en nutrición, enfermeros, neumonólogos, médicos, gastroenterólogos y demás personas involucradas en el acompañamiento de estos pacientes como son los licenciados en gastronomía, cocineros.

Beneficiarios indirectos

Familiares y vínculos cercanos de los beneficiarios directos.

Localización geográfica

República Argentina.

Relevancia y justificación del proyecto

La fibrosis quística es una enfermedad genética, autosómica y recesiva que se origina a partir de mutaciones en el gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR, por sus siglas en inglés). El gen codifica la síntesis de la proteína reguladora de la CFTR que se expresa en las células epiteliales y que funciona como un canal de cloro (1). Cuando la proteína no funciona correctamente se produce un trastorno caracterizado por la disminución en la secreción de cloro y el incremento en la absorción de sodio. Dicho trastorno, por un efecto osmolar, reduce la cantidad de agua en las secreciones haciéndolas viscosas y espesas y ocasionando de forma progresiva la pérdida de la función de las glándulas secretoras (2).

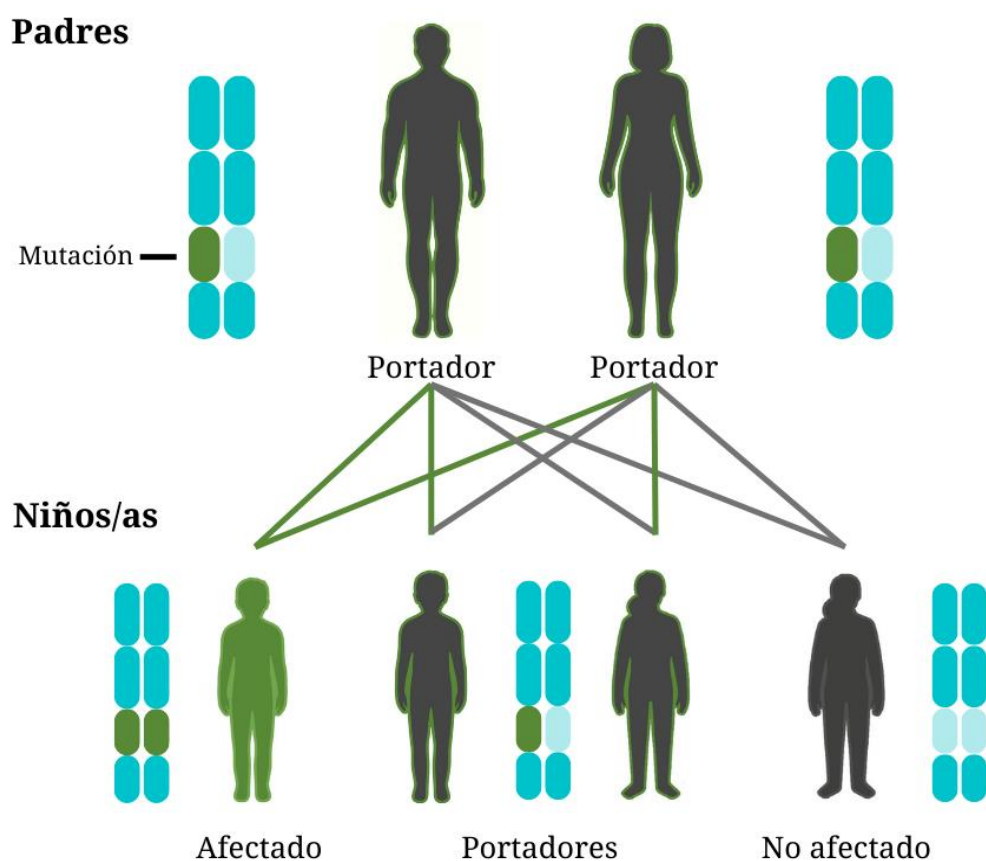
La FQ es una enfermedad multisistémica que afecta a pulmones, páncreas, intestino, hígado, sistema reproductor, glándulas sudoríparas y senos paranasales (3):

- Una de las expresiones clínicas que se encuentra en más del 95% de los pacientes es la enfermedad sinopulmonar crónica (4). Los cambios fisiopatológicos en la FQ surgen desde el momento de la concepción, algunos son aparentes en el útero y progresan hasta ser clínicamente evidentes más adelante en la vida. Aunque los pulmones de los pacientes con FQ parecen ser relativamente normales al nacer, las complicaciones pulmonares conducen a la mayor parte de la morbilidad y mortalidad prematura observadas en la enfermedad. Las manifestaciones clínicas de la enfermedad pulmonar con FQ pueden variar drásticamente según el paciente y los factores de la enfermedad, y pueden incluir tos crónica que produce mucosidad persistente, disnea y características sistémicas que incluyen desnutrición (5).
- Un 85-90% de los pacientes presenta insuficiencia pancreática exocrina (IPE) (4) y requiere terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas (PERT, por sus siglas en inglés), que se utiliza para suplir la falta de secreción de enzimas endógenas (5). Esta complicación da lugar a una maldigestión de grasas y proteínas, que es la causa de las manifestaciones gastrointestinales más recurrentes, como la diarrea crónica con esteatorrea, creatorrea y disminución en la absorción de vitaminas liposolubles (6).
- La alteración de la función endocrina del páncreas es una manifestación tardía en la enfermedad y suele presentarse en pacientes con IPE. La diabetes mellitus no corresponde a los tipos 1 y 2, sino que es una entidad diferente y se denomina “diabetes mellitus relacionada con la fibrosis quística (DRFQ)”. La DRFQ tiene una prevalencia del 20% en adolescentes y entre 40 y 50% en adultos (6).

La FQ afecta a ambos sexos por igual con una herencia autosómica recesiva, es decir, un individuo debe tener mutaciones con pérdida de función en ambas copias de su gen CFTR para manifestar la enfermedad. Estos alelos o copias mutadas provienen de sus padres, que habitualmente son portadores sanos heterocigotos, es decir, poseen una copia normal de CFTR y una copia mutada (7).

Cuando dos portadores tienen hijos, puede ocurrir que cada uno de ellos transmita su mutación y en ese caso, con los dos genes mutados, el niño resultará afectado. La probabilidad de que esto ocurra es del 25% en cada nuevo embarazo. Los hijos sanos de la pareja de portadores pueden haber recibido de alguno de sus padres un solo gen mutado, en cuyo caso serán portadores sanos o no haber recibido ningún gen mutado, en cuyo caso serán sujetos sanos no portadores (Figura 1) (4).

Figura 1. Mecanismos de herencia del gen CFTR.



Fuente: elaboración propia.

La FQ es una enfermedad de distribución mundial cuya incidencia, tasa de portadores y tipo de mutación predominante varía según la población y grupo étnico analizado (8): los de origen asiático son los que tienen la prevalencia más baja, y los afroamericanos tienen una prevalencia más baja que los nativos americanos o los pacientes caucásicos (9).

Se han producido cambios epidemiológicos tanto en la incidencia de la FQ, que parece estar disminuyendo en la mayoría de los países, como en la supervivencia de los pacientes con FQ, que ha mejorado notablemente en las últimas décadas (10). Según los datos de los programas de detección de fibrosis quística en recién nacidos (NBS, por sus siglas en inglés), actualmente la incidencia de FQ se estima, en promedio, entre 1/3000 y 1/6000 (11,12) en la población caucásica, lo que corresponde a tasas de portadores de 1/28 y 1/40, respectivamente (10).

Según los datos del Registro Nacional de Fibrosis Quística (RENAFQ), administrado por el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias dependiente de la Administración Nacional de Laboratorios e Institutos de Salud (ANLIS), actualmente hay 1458 pacientes en seguimiento, donde 607 son menores de 12 años. En ese sentido, se estima en Argentina una incidencia de 1 cada 6.500 nacidos vivos (13) y de estos, alrededor del 60.4% tienen diagnóstico antes del primer año de vida, en donde juega un rol importante la pesquisa neonatal (14) (prueba sencilla a partir de una muestra de sangre obtenida del talón del recién nacido) (15) que se promulgó como ley nacional N° 26.279 en el año 2007 y establece la obligatoriedad de realizarlo tanto en los hospitales públicos como privados del país (16).

Dada la prevalencia de esta patología en nuestra población, la misma se considera dentro del grupo de Enfermedades Poco Frecuentes (EPoF) y su diagnóstico forma parte del Listado Nacional de Enfermedades Poco Frecuentes, por lo que está al alcance de la ley N° 26.689 que promueve el cuidado integral de la salud de las personas con EPoF a fin de mejorar la calidad de vida de ellas y sus familias (13).

El diagnóstico es uno de los aspectos más relevantes en el manejo de la enfermedad y es fundamental realizarlo en forma precoz. Realizarlo de manera tardía determina un inicio inoportuno del tratamiento, incrementando la gravedad del daño, especialmente pulmonar y nutricional. La evidencia demuestra que la intervención precoz mejora el pronóstico, que debe realizarse con tamizaje neonatal o ante una sospecha diagnóstica con confirmación oportuna (17).

Como enfermedad multisistémica, crónica y progresiva requiere tratamiento nutricional rigurosamente controlado y respaldado por un equipo multidisciplinario e integral. Los objetivos del tratamiento son: mantener el adecuado crecimiento para la edad y estado nutricional óptimo para toda la vida. Éste se ha relacionado con mejor función pulmonar y con mayor supervivencia (18). Así mismo, la mejoría en las técnicas de drenaje de vía aérea, el uso de antibióticos de amplio espectro, los nuevos tratamientos medicamentosos como son los moduladores del CFTR, el ejercicio físico, el

diagnóstico precoz y particularmente la evolución del tratamiento nutricional, han mejorado el pronóstico de los pacientes (19).

Sin embargo, a medida que las personas con FQ viven más tiempo, surgen nuevos retos nutricionales, como el tratamiento de la FQ terminal, el embarazo, el trasplante y la obesidad. Además de estos retos, los pacientes también se enfrentan a la aparición de enfermedades concomitantes, como la DRFQ, la enfermedad hepática y la reducción de la densidad mineral ósea (20).

La intervención nutricional en esta enfermedad se considera imprescindible ya que se asocia a mayor supervivencia y a mejor función pulmonar en los pacientes con FQ, a la vez que la desnutrición se asocia a mayor mortalidad, incluso en forma independiente del deterioro de la función pulmonar, propia de la evolución natural de la enfermedad. En forma complementaria, el equipo de salud debe considerar la individualidad de cada paciente y de su entorno familiar (la edad, el estado pancreático, nutricional y clínico, las creencias culturales y religiosas, las preferencias alimentarias y las circunstancias económicas), a la vez que educar y estimular la autonomía y participación de ambos para favorecer una mejor evolución de la enfermedad y mejorar su calidad de vida (19). El logro de un patrón de crecimiento normal en la infancia y el mantenimiento de un estado nutricional adecuado en la edad adulta representan los principales objetivos del tratamiento nutricional (21).

La monitorización nutricional debe ser regular, con énfasis en los siguientes períodos críticos:

1. Los primeros 12 meses después del diagnóstico de FQ o el primer año de vida en lactantes diagnosticados precozmente.
2. El período peri-pubertad (9 a 16 años en mujeres y 12 a 18 años en hombres) caracterizado por un rápido crecimiento, alta demanda energética y menor adherencia al tratamiento.
3. Durante las exacerbaciones y/o sobreinfecciones, puede que se vean aumentados los requerimientos y las pérdidas, a la vez que suele disminuir la ingesta. Y a la inversa, en los períodos de tratamiento efectivo y buen control broncopulmonar, se puede lograr un mejor rendimiento de la intervención nutricional (22).

Los pacientes con FQ presentan una alta prevalencia de desnutrición calórico-proteica aguda y crónica y déficit de micronutrientes, que influyen directa o indirectamente en el progreso pondero-estatural. La fisiopatología del desequilibrio energético en la FQ involucra tres factores interrelacionados: *consumo reducido de energía* debido a una dieta inadecuada, apetito reducido, síntomas abdominales, depresión; *aumento de la pérdida de energía* debido a la mala digestión/malabsorción de nutrientes; *mayor gasto de energía* como consecuencia de una enfermedad pulmonar avanzada, lo que resulta

en una mayor carga de trabajo para los músculos respiratorios y el costo de oxígeno de la respiración (23).

Como consecuencia del elevado riesgo de desarrollar malnutrición, se recomienda que la ingesta habitual aporte entre 120-150% más de las calorías recomendadas para las personas sanas de su misma edad con el objetivo de alcanzar un crecimiento, peso y composición corporal adecuados según las guías europeas. Las guías americanas recomiendan un aporte calórico entre 120-200% del aporte recomendado. La distribución de macronutrientes respecto al valor calórico total (VCT) es aproximadamente el 20% en forma de proteínas, 40-45% de hidratos de carbono y entre el 35-40% de grasas. Respecto a la calidad de lípidos, se debe llevar una dieta saludable: menos del 10% de grasas saturadas, menos del 1% de ácidos grasos trans, menos del 10% en forma de ácidos grasos poliinsaturados y el resto a base de monoinsaturados. Esta distribución es, potencialmente, fácil de conseguir en nuestro medio incrementando el consumo de aceite de oliva (crudo y/o cocinado) y de frutos secos (6).

En el tratamiento de la FQ, la recomendación dietética junto con la fortificación de la dieta habitual, utilizando alimentos altamente energéticos (por ejemplo, en forma de batidos, frutos secos, snacks, cremas, quesos, aceite añadido a las comidas elaboradas, leches, dulces, etc.) son eficaces en incrementar las calorías totales ingeridas (6).

Los pacientes con FQ además tienen riesgo de deficiencia de vitaminas liposolubles (A, D, E y K) como resultado de la malabsorción de grasas. Con la ayuda de suplementos orales, las ingestas de vitaminas A y E son generalmente adecuadas o incluso más altas que las recomendaciones dietéticas para la FQ, lo que plantea algunas preocupaciones sobre ingestas excesivas en estos pacientes. Por el contrario, el estado de las vitaminas D y K a menudo es subóptimo a pesar de la suplementación oral de rutina con posibles efectos negativos sobre la salud ósea. También, pueden tener requerimientos más elevados de minerales como sal, calcio, hierro, zinc y selenio por consecuencia del aumento de la sudoración, malabsorción intestinal e inflamación crónica (24).

Si no se consiguen alcanzar o mantener los objetivos nutricionales previstos, con las modificaciones de la dieta y enzimas pancreáticas (cuando sean necesarias) y de posibles comorbilidades, se pueden indicar suplementos nutricionales artificiales vía oral (6).

Cuando coexiste la FQ con la DRFQ, las recomendaciones nutricionales son similares a las personas con FQ sin diabetes, es decir, prima la FQ a la diabetes: no se recomiendan restricciones dietéticas de carbohidratos si son necesarios para mantener el estado nutricional. El único tratamiento

farmacológico recomendado en la DRFQ se basa en la administración de diferentes tipos de insulina (insulina regular, de acción rápida, de acción prolongada) que serán pautados por el endocrinólogo o diabetólogo de forma individualizada tras valorar la historia dietética (25).

Aunque la FQ se asocia habitualmente con malnutrición, la proporción de individuos con sobrepeso y obesidad está aumentando (26). Por ejemplo, un análisis de las tendencias del IMC durante las últimas tres décadas mostró un aumento en la prevalencia de sobrepeso y obesidad (del 7 % al 18 %) en un centro de FQ para adultos de Toronto, mientras que un centro pediátrico de FQ de Pittsburgh informó una prevalencia de hasta el 23%. Se desconoce si el aumento de la prevalencia de la obesidad tiene efectos negativos sobre la morbilidad de la FQ; sin embargo, estudios recientes demuestran que una mayor proporción de individuos obesos con FQ tienen triglicéridos séricos y colesterol total elevados (27).

Actualmente ha surgido la preocupación por el uso liberal de las grasas saturadas en las dietas de las personas con FQ. Con la mejora de la esperanza de vida, puede ser sensato seguir una dieta más cardioprotectora y, por lo tanto, debe fomentarse el uso de grasas poli y monoinsaturadas como parte de una dieta de alto contenido energético. También debe prestarse atención a la calidad de la dieta para garantizar la adecuación nutricional (20).

Existe una correlación conocida entre la función pulmonar y el IMC. En un estudio transversal, 32 sujetos con FQ y un grupo de referencia de 20 adultos sin FQ fueron sometidos a un análisis de composición corporal con pletismografía de desplazamiento del aire. El objetivo de dicho estudio fue examinar la relación entre la composición corporal y la función pulmonar en adolescentes mayores y adultos con FQ, con un enfoque específico en la caracterización de la obesidad con peso normal en esta población. Los resultados de este estudio muestran que un IMC de peso normal con un elevado porcentaje de grasa corporal se asocia a una menor función pulmonar (28).

Las barreras psicológicas para la adherencia a la dieta de los niños con FQ deben ser cuidadosamente consideradas, ya que vivir con una enfermedad crónica se asocia con altos niveles de estrés. El duelo potencialmente traumático asociado con el diagnóstico puede afectar los comportamientos de cuidado, el apego y la percepción de los padres sobre la vulnerabilidad del niño. Dado el papel crítico de la nutrición en el resultado de la enfermedad, las comidas pueden inducir interacciones negativas entre padres e hijos. Por lo tanto, una cuidadosa consideración del funcionamiento familiar, la salud mental de los padres y la forma de manejar una función 'normal' como la alimentación podría prevenir comportamientos destructivos en el niño y el adolescente (29).

Las demandas para que los pacientes se adhieran a los regímenes dietéticos prescritos pueden hacer que los jóvenes desarrollen actitudes destructivas hacia los alimentos y el peso corporal, así como también hábitos alimentarios poco saludables. Las prácticas alimentarias desordenadas incluyen la evitación de alimentos, la preocupación por los alimentos, la distorsión de las funciones corporales con respecto a la función gastrointestinal y el mal uso de PERT. Una revisión de estudios que exploran la imagen corporal entre adultos y adolescentes con FQ sugirió que las mujeres tienen una mejor imagen corporal en comparación con los hombres, pero esto puede influir negativamente en el resultado de la enfermedad, dada su preferencia por un peso corporal bajo. Los hombres pueden estar más motivados para adherirse a los consejos nutricionales porque favorecen una forma corporal más grande (30).

En la búsqueda realizada se ha observado que existen guías alrededor del mundo (España, Colombia, Canadá, Chile, México, Brasil) orientadas a distintas temáticas de la FQ: diagnóstico, tratamiento, evaluación nutricional, aspectos psicosociales, estilo de vida, entre otros. En relación a Argentina, no se encontró un material destinado a esta enfermedad, útil para el abordaje de la consulta que realizan los médicos y los licenciados en nutrición, los cuales son fundamentales para la toma de decisiones en relación al tratamiento de la FQ y que tenga mensajes prácticos para que los pacientes y sus familiares puedan llevar a cabo las recomendaciones. Por ello, la creación de este material educativo radica en la importancia de brindar información dietoterápica para los profesionales de la salud y que a su vez sea amigable con el paciente para la búsqueda de su bienestar.

Objetivos

Objetivo general

Diseñar y crear una guía visual para el abordaje nutricional en pacientes con Fibrosis Quística con el fin de brindar información y recomendaciones en mensajes prácticos a las familias, a los profesionales de la salud y a las demás personas involucradas en el acompañamiento de estos pacientes.

Objetivos específicos

- Analizar guías clínicas, revisiones y consensos sobre FQ para identificar las principales recomendaciones nutricionales.
- Expresar las recomendaciones de manera comprensible y adecuada a los beneficiarios directos e indirectos.
- Elaborar instrumentos educativos útiles para realizar educación alimentaria nutricional (EAN).

Resultados obtenidos

Actividad N°1: Búsqueda y lectura de bibliografía relacionada con la FQ

Luego de la búsqueda de bibliografía relacionada con la FQ, se realizó una lectura y un análisis exhaustivo que tuvo como resultado final la selección de seis guías nutricionales, las cuales fueron utilizadas como base de datos para la elaboración del contenido de la guía visual:

- ESPEN-ESPGHAN-ECFS. Guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis – Directrices europeas, 2016 (31).
- Grupo Español de Dietistas-Nutricionistas de la Fibrosis Quística, Federación Española de Fibrosis Quística. Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística – España, 2017 (22).
- López-Mejía y colaboradores. Tratamiento nutricional en pacientes con fibrosis quística – México, 2018 (18).
- Boza C. y colaboradores. Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística – Chile, 2020 (17).
- Sociedad Argentina de Pediatría. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización – Argentina, 2020 (4).
- Grupo de trabajo de las directrices brasileñas para la nutrición en la fibrosis quística. Brazilian Guidelines for Nutrition in Cystic Fibrosis – Brasil, 2022 (32).

Las guías elegidas se centran principalmente en contenido relacionado con la terapia nutricional en FQ, incluyendo: la evaluación antropométrica, alimentaria y bioquímica, los requerimientos energéticos, la distribución de macronutrientes y micronutrientes, la suplementación (oral, enteral y parenteral) y la terapia de reemplazo enzimático. A continuación, se detallan los principales hallazgos del análisis realizado:

- En cuanto a la valoración antropométrica todas las guías realizaron recomendaciones, la mayoría coinciden en utilizar distintos indicadores según la edad; para niños y adolescentes se utilizan tablas de referencia expresando los datos en percentiles y/o puntaje z: IMC/edad, peso/edad, peso/talla y talla/edad, además en los lactantes se agrega el perímetro cefálico evaluándose hasta los dos años de edad. En adultos, a partir del peso y la talla, se calculará el IMC (Ver Tabla 1).
- Relacionado a la evaluación alimentaria, se recomienda la evaluación mediante herramientas

como historia dietética, cuestionario de frecuencia de consumo alimentario, múltiples recordatorios de 24 horas no consecutivos o el registro dietético de varios días (Ver Tabla 2).

- Las guías establecen que se debe realizar una evaluación bioquímica completa anual o de modo más frecuente, según necesidad: hemograma, estado del hierro, niveles de vitaminas liposolubles en plasma, pruebas de función hepática en suero y mediciones de electrolitos, glucemia y sobrecarga oral de glucosa (Ver Tabla 3).

Tabla 1. Evaluación antropométrica.

	ESPEN-ESPGHAN- ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis (2016)	Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística - España (2017)	Tratamiento nutricional en pacientes con fibrosis quística - México (2018)	Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística (2020)	Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización - Argentina (2020)	Brazilian Guidelines for Nutrition in Cystic Fibrosis (2022)
Evaluación antropométrica	Evaluación periódica de percentiles de peso y talla para la edad para lactantes y niños de 2 años, percentiles de peso, talla e IMC para la edad para niños mayores (> 2 años) e IMC para adultos. Lactantes y niños de 2 años: 0 DE (percentil 50) de peso y talla para una población sana de la misma edad. Niños de 2 a 18 años: 0 DE (percentil 50) de IMC para una población sana de la misma edad. Adultos >18 años: IMC igual o superior a 22 kg/m² para mujeres y 23 kg/m² para hombres.	En cada visita clínica se deberá medir con precisión, por personal entrenado, el peso (kg), la talla (cm), el perímetro craneal (si tiene menos de 2 años), el perímetro braquial y el pliegue tricipital. Es necesario contrastarlas con los patrones de referencia nacionales o internacionales como los de la Organización Mundial de la Salud. A partir del peso y la talla según la edad y el sexo se calculará el índice de masa corporal (IMC) y su percentil.	El peso y talla en los niños menores de dos años deben estar en el percentil 50 o 0 desviaciones estándar (DE) para su edad. En niños mayores y adolescentes se recomienda mantener un IMC igual o superior al percentil 50 (0 DE) para su edad. En adultos el objetivo es un IMC igual o superior a 22 kg/m² en mujeres y 23 kg/m² o más en hombres.	Recomiendan pesar y medir correctamente al paciente, construir curvas de crecimiento y actualizarlas en forma periódica, usando como referencia los patrones OMS (Organización Mundial de la Salud) 2006 y 2007 según normativa ministerial. Calcular los índices y evaluarlos en forma integrada.	La evaluación antropométrica será expresada en peso (P), talla (T), relación peso/talla (P/T: porcentaje de peso ideal para la talla en menores de 2 años) (Tablas SAP/OMS) e Índice de Masa Corporal (IMC= peso/talla² y T/E en mayores de dos años) (SAP/OMS). Estos datos deben ser registrados en curvas y expresarse en términos de puntaje Z para compararlos con datos de referencia.	Para los adultos se utiliza el IMC en valor absoluto. Para niños y adolescentes se utilizan percentiles y z-scores: IMC/edad, peso/edad, peso/talla y talla/edad. Para lactantes también se utiliza el perímetro cefálico, evaluado en cada visita.

Fuente: elaboración propia.

Tabla 2. Evaluación alimentaria.

	ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis (2016)	Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística - España (2017)	Tratamiento nutricional en pacientes con fibrosis quística - México (2018)	Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística (2020)	Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización - Argentina (2020)	Brazilian Guidelines for Nutrition in Cystic Fibrosis (2022)
Evaluación alimentaria	Expresan que: un recordatorio de 24 horas es una herramienta cualitativa útil, pero se necesita un registro de dieta más largo de 3 a 5 días para una evaluación cuantitativa de la ingesta de energía y nutrientes. -En niños pequeños y adolescentes requieren una revisión dietética al menos cada 3 meses y los adultos al menos cada 6 meses. -Educación nutricional y asesoramiento conductual para pacientes con FQ y sus familias para lograr y mantener conductas alimentarias saludables.	Realizar la historia dietética preguntando al paciente acerca de lo que consume habitualmente en las comidas: cantidad aproximada, tipo y textura del alimento, alimentos preferidos o rechazados, así como otros aspectos. -Se puede evaluar a través de la historia dietética, de un cuestionario de frecuencia de consumo alimentario y un recordatorio 24 horas de 3 días distintos.		Recomiendan realizar: Historia alimentaria (hábitos y horarios de alimentación, apetito y sus fluctuaciones, grado de rechazo, intolerancia y preferencias de alimentos), actividad física, patologías respiratorias, digestivas u otras, factores psicosociales, encuesta de alimentación para estimar la ingesta diaria, enzimas pancreáticas (formulación, horarios y método, dosis con cada alimentación, calcular unidades de lipasa/kg/día), vitaminas hidro/liposolubles, minerales, consumo de sal (NaCl), suplementos, medicinas alternativas, etc.	La evaluación de la dieta a través del interrogatorio, o bien mediante un recordatorio de tres días, es una herramienta útil para corregir malos hábitos alimentarios, mejorar la calidad calórica y lograr una adecuada indicación de las enzimas pancreáticas.	Se recomienda la aplicación del recordatorio de 24 horas, el registro dietético de 3 a 5 días y la recuperación del historial dietético del paciente para una evaluación cuantitativa más detallada de la ingesta de energía y nutrientes. También debe contener preguntas sobre la adherencia a la consejería dietética, a través de la educación nutricional del paciente y su familia.

Fuente: elaboración propia.

Tabla 3. Evaluación bioquímica.

	ESPEN-ESPGHAN- ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis (2016)	Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística - España (2017)	Tratamiento nutricional en pacientes con fibrosis quística - México (2018)	Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística (2020)	Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización - Argentina (2020)	Brazilian Guidelines for Nutrition in Cystic Fibrosis (2022)
Evaluación bioquímica	Los marcadores bioquímicos del estado nutricional o factores de riesgo incluyen hemograma, estado del hierro, niveles de vitaminas liposolubles en plasma, pruebas de función hepática en suero y mediciones de electrolitos. Recomendamos la detección anual de tolerancia a la glucosa en todos los pacientes con FQ a partir de los 10 años de edad.	Realizar la valoración una vez al año: -Hemograma, proteína C-reactiva, velocidad de sedimentación globular. -Bioquímica: glucemia y sobrecarga oral de glucosa, hemoglobina glicosilada, electrolitos, enzimas hepáticos y bilirrubina, triglicéridos y colesterol, electrolitos y minerales (Na, K, Ca, P, Zn), creatinina y urea, ferritina y transferrina, proteínas totales, prealbúmina, albúmina. -Niveles séricos de vitaminas: vit A, α -tocoferol, 25-OH-vitamina D, tiempo de protombina y/o protombina infracarboxilada para valorar la vitamina K, B ₁₂ y ácido fólico.	Evaluación bioquímica completa: Biometría hemática, química sanguínea, pruebas de función hepática, albúmina, pre-albúmina, transferrina, vitaminas liposolubles, ferritina.	Anualmente o de modo más frecuente, según necesidad: hemograma, proteínas totales, albúmina, calcio/ fósforo, ferritina, pruebas de función hepática, protrombina, electrolitos plasmáticos, sodio urinario. Perfil lipídico, curva de tolerancia a la glucosa (TTGO) en mayores de 8 años o antes, si existe sospecha clínica, y hemoglobina glicosilada (HbA1c).	Es aconsejable realizar un dosaje de vitaminas liposolubles, zinc y de los depósitos de hierro en forma anual.	Hemograma completo, hierro sérico, urea, electrolitos, vitaminas liposolubles, ácidos grasos, función hepática y renal, y marcadores inflamatorios.

Fuente: elaboración propia.

- Las recomendaciones de los requerimientos energéticos se dividen en dos criterios, por un lado se encuentran las guías de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica; la Sociedad Europea de Nutrición Clínica y Metabolismo y la Sociedad Europea de Fibrosis Quística (ESPGHAN - ESPEN - ECFS, por sus siglas en inglés), de España y de Argentina que recomiendan que la ingesta de energía oscile entre el 120 y 150% de las necesidades energéticas; mientras tanto las guías de Brasil, México, Chile y Estados Unidos recomienda un rango más amplio de aporte energético, que oscila entre el 110% y el 200% de las necesidades energéticas de la población (Ver Tabla 4).
- Todas las guías coinciden que el aporte de macronutrientes es armónico, similar a la alimentación de la población sana. En líneas generales se sugiere una distribución del 40-45% de carbohidratos, 15-20% de proteínas y 35-40% de lípidos (Ver Tabla 5).
- Las seis guías seleccionadas remarcan que es esencial el aporte de micronutrientes, recomendando la suplementación sistemática de vitaminas liposolubles (A, E, D, K) en pacientes insuficientes y suficientes pancreáticos y su monitorización anual. Entre los minerales y oligoelementos enfatizan que se debe aportar sodio, hierro, zinc y calcio (Ver Tabla 6).

Tabla 4. Requerimientos energéticos.

	ESPEN-ESPGHAN- ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis (2016)	Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística - España (2017)	Tratamiento nutricional en pacientes con fibrosis quística - México (2018)	Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística (2020)	Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización - Argentina (2020)	Brazilian Guidelines for Nutrition in Cystic Fibrosis (2022)
Requerimientos energéticos	Entre el 120 y el 150 % de las necesidades energéticas de la población sana de edad, sexo y tamaño similares. Las recomendaciones de los EE. UU. citan ingestas de energía igualmente elevadas (110 %-200 %) para aumentar de peso.	120-150% en situación de estabilidad clínica, y hasta del 200% en las fases de infección broncopulmonar.	110-200%	120-200% de la ingesta dietética recomendada (RDI).	120 y 150% RDI.	110-200%

Fuente: elaboración propia.

Tabla 5. Distribución de macronutrientes.

	ESPEN-ESPGHAN- ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis (2016)	Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística - España (2017)	Tratamiento nutricional en pacientes con fibrosis quística - México (2018)	Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística (2020)	Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización - Argentina (2020)	Brazilian Guidelines for Nutrition in Cystic Fibrosis (2022)
Distribución de macronutrientes						
<i>Hidratos de Carbono</i>	40 a 45 %	Entre el 40 y el 45% del VCT. Se recomienda el consumo de HC complejos para mantener un control glucémico adecuado.	40-45%	40% al 45%	55-60% del VCT.	40-50% del total de calorías.
<i>Proteínas</i>	20 % o más de la ingesta.	15 al 20% del VCT.	20%	20% o más de la ingesta calórica.	100-150% RDI.	15-20% mayor que la RDI.
<i>Grasas</i>	35 al 40 % de su ingesta calórica de grasas.	35-40% del VCT.	35-40%	35% al 40%	35-45% del VCT Esenciales: 3-5% del VCT.	40% del total de calorías.

Fuente: elaboración propia.

Tabla 6. Distribución de micronutrientes.

	ESPEN-ESPGHAN- ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis (2016)	Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística - España (2017)	Tratamiento nutricional en pacientes con fibrosis quística - México (2018)	Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística (2020)	Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización - Argentina (2020)	Brazilian Guidelines for Nutrition in Cystic Fibrosis (2022)
Distribución de micronutrientes						
<i>Vitaminas Liposolubles (A, D, E, K).</i>	Deficiencia de vitaminas liposolubles.	Considerar la suplementación.	Suplementar con vitaminas liposolubles.	Suplementar con vitaminas liposolubles.	Suplementar con vitaminas liposolubles.	Suplementar con vitaminas liposolubles.
<i>Minerales (Na, Ca, Zn, Fe)</i>	-Sodio: El consenso europeo y del Reino Unido señalan que los bebés pueden tener una necesidad particular de suplementos de sodio, pero no recomiendan la suplementación de rutina. En cambio, las pautas norteamericanas recomiendan la suplementación de sodio de rutina para todos los lactantes con FQ, hasta un máximo de 4 mmol/kg de peso corporal/día. La suplementación con 1 a 2 mmol/kg de peso corporal/día de sodio debería corregir la deficiencia. -Hierro: En casos de	-Sodio: es necesaria la suplementación cuando se está expuesto a altas temperaturas o cuando se pierde gran cantidad de agua por fiebre, sudor o en situaciones de ejercicio intenso. La suplementación con cloruro de sodio es particularmente importante para los lactantes con FQ. Lactantes 0-6 meses: 1-2 mmol por kg/día. Otros niños y adultos: salar las comidas o dar cápsulas o viales de cloruro sódico. -Hierro: Según hemograma y los valores plasmáticos de hierro, ferritina y transferrina.	-Sodio: La suplementación debe individualizarse dependiendo de las condiciones de los pacientes. -Hierro: No hay suficientes estudios que demuestren la seguridad de la suplementación de hierro y la función respiratoria. -Calcio: Es importante cubrir la ingesta diaria recomendada (IDR), idealmente a través de la dieta, con la ingestión de lácteos, si es necesario se pueden proporcionar suplementos para evitar deficiencias. -Zinc: Se recomienda	-Sodio: Los pacientes con FQ tienen mayores pérdidas de sodio, que en lactantes puede manifestarse como progreso pondoestatural deficiente. Deben suplementarse siempre con NaCl en forma preventiva, ya que tanto la leche materna como las fórmulas lácteas tienen bajo contenido de sodio. Cuando hay aumento de pérdidas hídricas existe alto riesgo de deshidratación, sea por mayor sudoración (fiebre, clima cálido, abrigo excesivo), diarrea, vómitos, taquipnea o en niños mayores, frente al ejercicio intenso. En estas	-Hierro: Deberán recibir suplementos de hierro según los esquemas habituales para niños sin FQ. -Calcio: La ingesta de calcio se adecuará a las recomendaciones para cada edad. -Zinc: Se recomienda suplementación de zinc en aquellos pacientes con malabsorción grave o falla de crecimiento.	-Sodio: Se recomienda aumentar la ingesta de cloruro de sodio a todas las edades. Los recién nacidos y los lactantes deben tomar 2,5-3,0 mEq/kg al día; niños, hasta mEq/kg por día; y para adolescentes y adultos, aumentar la ingesta de alimentos salados y/o agregar una reposición de líquidos y electrolitos a lo largo del día, según sea necesario. -Hierro: La suplementación no debe realizarse próxima al momento de la reposición enzimática, en casos de fiebre o infecciones. En casos de deficiencia, se recomienda

	deficiencia, se recomienda resolver los problemas subyacentes como inflamación, y suplementar con hierro sólo si la deficiencia persiste. Se sugiere el monitoreo anual utilizando la determinación del hierro sérico. -Calcio: La ingesta diaria debe tener valores dietéticos de referencia normales para personas sanas de la misma edad. Las personas con ingestas de calcio subóptimas deben aumentar la ingesta dietética de alimentos ricos en calcio y tomar suplementos si sigue siendo baja. Debe evaluarse una vez al año y más frecuentemente en niños con tasa de crecimiento anormal. -Zinc: Suplementos para personas con FQ en riesgo de insuficiencia (retraso del crecimiento, mayor susceptibilidad a infecciones, retraso en la maduración sexual, problemas oculares y anorexia).	-Calcio: En presencia de osteoporosis o cuando la dieta sea deficitaria. -Zinc: Siempre que exista escasez determinada por bioquímica, o en pacientes con IP no controlada y si hay un déficit de vitamina A concomitante.	suplementar en pacientes con riesgo de deficiencia en las siguientes dosis: lactantes y niños menores de 2 años 1 mg/kg/día (máximo 15 mg/día), niños de 2-18 años 15 mg/día, adultos 25 mg/día.	situaciones se recomienda el uso de soluciones de rehidratación oral de osmolaridad reducida (60 mmol/L, SRO 60). -Hierro: Su déficit es de prevalencia variable y multifactorial. La administración debe ser alejada de las enzimas pancreáticas y de la alimentación. La dosis debe ser acorde al peso, habiéndose estudiado también otras causas de anemia, distintas a la ferropénica. -Calcio: Los pacientes con FQ tienen una alta prevalencia de déficit en la osificación de causa multifactorial. Debe asegurarse el aporte según la recomendación de ingesta diaria propuesta para pacientes con FQ. -Zinc: Los pacientes con FQ tienen mayor utilización, mayores pérdidas fecales (en caso de esteatorrea significativa y persistente) y menor absorción intestinal de zinc.		esperar hasta que se complete el tratamiento de la inflamación, suplementando solo si la deficiencia persiste. La ferritina no debe evaluarse como un parámetro aislado de las reservas de hierro. -Calcio: Se debe evaluar frecuentemente la ingesta de calcio, especialmente en niños con déficit de peso y crecimiento, se debe fomentar el uso prolongado de corticoides, insuficiencia pancreática, hipovitaminosis D y la ingesta dietética diaria. -Zinc: Suplementación en personas con retraso del crecimiento, desnutrición, hiporexia, agotamiento inmunológico, maduración sexual retrasada, niveles insuficientes de vitamina A o ceguera nocturna que no responden a la suplementación con vitamina A. Se recomienda administrar suplementos de zinc junto con enzimas pancreáticas, y en forma fraccionada para una mejor absorción.
--	---	--	---	--	--	--

Fuente: elaboración propia.

- Las guías concluyen que si no existe una tendencia de aumento de peso y talla adecuado, un estado nutricional apropiado de forma mantenida, o la ingesta oral es insuficiente, se deberá considerar la administración de soporte artificial inicialmente a través de vía enteral por sonda nasogástrica o gastrostomía. En cuanto a la nutrición parenteral, solo está indicada en las escasas situaciones en las que el tracto gastrointestinal no está funcionando o es imposible acceder a él y está indicado el soporte nutricional artificial. En casos excepcionales de pacientes muy desnutridos, en espera de trasplante, en los que no es posible alcanzar los requerimientos vía enteral, puede utilizarse la nutrición parenteral como fuente complementaria (Ver Tabla 7).
- Todas las guías resaltan la terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas para los pacientes que tienen evidencia de insuficiencia pancreática. Idealmente debería dosificarse según el contenido de grasa de cada alimentación (1.000 a 2.000 UI lipasa/g de grasa), pero habitualmente se indica según edad y peso promedio. No se debe sobrepasar la dosis de 2.500 UI/kg/comida, ni las 10.000 UI/kg/día (Ver Tabla 8).

Tabla 7. Alimentación enteral y parenteral.

	ESPEN-ESPGHAN- ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis (2016)	Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística - España (2017)	Tratamiento nutricional en pacientes con fibrosis quística - México (2018)	Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística (2020)	Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización - Argentina (2020)	Brazilian Guidelines for Nutrition in Cystic Fibrosis (2022)
Suplementos						
<i>Suplementos orales</i>	Los suplementos nutricionales orales (SNO) pueden ser beneficiosos para los pacientes cuyo estado nutricional sigue siendo deficiente a pesar de los esfuerzos para alentar una mayor ingesta dietética. Para garantizar que proporcionen nutrición adicional y no reemplacen las comidas, es importante la cantidad y el momento de la ingesta del suplemento. Recomiendan que los médicos revisen y reevalúen regularmente a los pacientes que toman SNO para determinar si el paciente debe continuar tomándolos.	Se podrán prescribir suplementos orales hipercalóricos de forma individualizada cuando no se cubran los requerimientos nutricionales con la alimentación oral. Se podrá optar por dietas completas o por módulos de carbohidratos, lípidos, ambos u otros que además contengan minerales y vitaminas, evitando ser usados como sustituto de una comida o colación. La pauta orientativa del aporte extra de calorías en forma de suplemento puede ser: -1-3 años: 200-400 kcal/día. -3-8 años: 400-800 kcal/día. -> 8 años: 400-1.000 kcal/día.			Las intervenciones nutricionales deben comenzar con un exhaustivo análisis de la dieta y recomendaciones de 6 ingestas diarias hipercalóricas. Si no se logra el objetivo nutricional se indicarán suplementos orales de alta densidad calórica comerciales. Dichos suplementos deben considerarse como fuentes adicionales de nutrientes y nunca como reemplazos de las comidas habituales.	Se recomienda la suplementación nutricional oral cuando el paciente presenta riesgo nutricional moderado o alto, con reducción del percentil (p) y/o z-score para peso y talla, y cuando los requerimientos nutricionales no son satisfechos con alimentos, a pesar del asesoramiento dietético y adecuada reposición enzimática. También puede estar indicada en situaciones de agravamiento respiratorio u otras situaciones en las que exista una reducción de la ingesta de alimentos. Los criterios para la indicación de SNO son los siguientes: niños ≤2 años, peso y talla entre p10-p50, o pérdida de peso o disminución del mismo;

						para niños entre 2 y 18 años, IMC entre p10-50 o pérdida de peso en los 2 a 4 meses anteriores, o ningún aumento de peso en un período de 2 meses; y para los adultos IMC de 20 a <23 kg/m2 para los hombres, y de 20 a <22 kg/m2 para mujeres, o una pérdida de peso del 5% en los 2 meses anteriores.
<i>Alimentación enteral</i>	La vía, la fórmula y el momento de la alimentación enteral están determinados por la preferencia y el estado clínico del paciente. Por lo general, se prefiere la alimentación por gastrostomía a las sondas nasogástricas para el apoyo nutricional a largo plazo. Los alimentos generalmente se introducen gradualmente según la tolerancia y se administran como infusiones continuas durante la noche, alimentos en bolo (por gravedad o asistidos por bomba) durante el día, o una combinación de ambos. La mayoría de los pacientes toleran un alimento polimérico de alta energía (1,5-2 kcal/ml). Si esto no se tolera bien, un alimento	Si no existe una tendencia de aumento de peso y talla adecuado, un estado nutricional apropiado de forma mantenida, o la ingesta oral fuera mínima o inexistente se deberá considerar la administración de soporte artificial inicialmente a través de vía enteral. En caso de tratamientos a corto plazo, menores de 4-6 semanas, la vía de administración inicial será generalmente la sonda nasogástrica, y la gastrostomía en aquellos de larga duración. Por lo general, se recomienda utilizar dietas poliméricas hipercalóricas, aunque también es posible utilizar fórmulas normocalóricas o fórmulas más especiales como oligoméricas o	La Asociación Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica y la Sociedad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica de Norte América, combinó esfuerzos para reunir evidencia científica para el soporte nutricional en el tratamiento de pancreatitis aguda y crónica, entre sus principales aportaciones destaca la importancia del inicio temprano de la alimentación enteral en pancreatitis, siempre que sea posible y preferir esta vía a la nutrición parenteral.	Se utilizan sondas nasoentéricas o un acceso artificial al tubo digestivo (ostomías). -Sonda nasogástrica: apropiada para periodos de uso menores a 3 meses. Su fácil instalación hace que su acceso sea universal. Sin embargo, puede haber dificultades en tolerancia y mantención de su posición, con el consecuente riesgo de aspiración, así como complicaciones locales en el uso prolongado. -Sonda nasoyeyunal: de uso mucho menos frecuente, requiere siempre el uso de bomba enteral (infusión continua), tiene mayor riesgo de desplazamiento y mayor dificultad para su reinstalación.	<i>Vías de acceso:</i> Las sondas nasogástricas pueden ser utilizadas en pacientes menores de 2 años y por períodos cortos (menos de 3 meses), debiendo utilizarse sondas de uso prolongado. En pacientes mayores de 2 años y por un período superior a los 3 meses se sugiere utilizar gastrostomías realizadas, preferentemente, por vía percutánea endoscópica y con posterior colocación de botón para alimentación enteral. La hipertensión portal es una contraindicación para su realización. En el proceso se evaluará el estado de la mucosa esofágica para considerar la utilización de la técnica adecuada en quienes presenten lesiones por	La implementación de terapia nutricional por sonda nasogástrica, sonda nasoyeyunal o gastrostomía debe ser recomendada por consenso entre el neumólogo, gastroenterólogo, médico especialista en nutrición, enfermera y trabajador social. Es importante la evaluación psicológica previa para identificar factores psicosociales del paciente y la familia. Entre los criterios para implementar la terapia nutricional enteral, se puede considerar la pérdida de peso continua o ganancia de peso inadecuada, en un período de 3 a 6 meses, incluso con el uso de suplementos nutricionales orales, optimización de la terapia

	elemental o semielemental puede ser beneficioso. Se recomienda que los médicos consideren el uso de alimentación por sonda enteral polimérica cuando las intervenciones orales no han logrado alcanzar tasas aceptables de crecimiento y estado nutricional.	elementales que pueden contener triglicéridos de cadena media.		-Gastrostomía: acceso para una nutrición entérica prolongada (mayor a 3 meses), la técnica de instalación (endoscópica, quirúrgica laparoscópica o abierta) dependerá del paciente, de sus condiciones concomitantes (solo en las últimas dos puede realizarse procedimiento antirreflujo) y de la experiencia del centro clínico. Se estima que en 5 a 10% de los pacientes con FQ se requiere realizar gastrostomía, situación que debe consensuarse precozmente con la familia, planteando que es una herramienta que puede ser transitoria o definitiva. Su realización tiene mortalidad de 1 a 2% y morbilidad de 3 a 12%. -Yeyunostomía (uso excepcional en niños).	reflujo gastroesofágico. La yeyunostomía no ha demostrado ser un acceso útil por las frecuentes complicaciones malabsortivas. <i>Fórmulas:</i> En pacientes con malnutrición se recomiendan fórmulas con hidrolizados de proteínas o fórmulas específicas para FQ con ácidos grasos de cadena media. En pacientes sin deterioro nutricional grave se ha comprobado que las fórmulas enteras con alta densidad calórica son bien toleradas. Se debe ser cuidadoso con el agregado de hidratos de carbono en etapas de descompensación respiratoria con tendencia a la retención de CO₂. <i>Modo de empleo:</i> En el paciente descompensado se utilizarán estos suplementos durante las 24 h. En quienes recobran la capacidad de alimentación se indicarán como suplementos nocturnos. En todo plan, la perfusión deberá realizarse mediante bomba de infusión. Se recomienda que el aporte	de reemplazo enzimático, y asesoramiento dietético estricto con seguimiento regular; para niños y adolescentes con dificultad para llegar a p10-25th para el indicador de IMC/edad o peso/edad o altura/edad <p10 para adultos con IMC persistente <18,5 kg/m²);. En casos de anorexia con una ingesta de alimentos reducida de al menos el 120 % de la recomendación (cantidad dietética recomendada - RDA) para energía, y sin contraindicación médica. En caso de gastrostomía, considerar las funciones pulmonar y cardíaca del paciente. La terapia de nutrición enteral debe individualizarse para los requerimientos del paciente y, en general, debe aportar entre el 40% y el 60% de las necesidades energéticas diarias. Se sugiere el uso de alimentación suplementaria administrada de forma continua durante la noche, variando de tres a siete veces por semana, manteniendo la alimentación oral normalmente durante el
--	---	---	--	---	--	---

					calórico supla la mitad del aporte total recomendado. Sobre la administración de enzimas no se ha podido dar respuestas adecuadas, salvo ofrecer una dosis habitual al comienzo de la nutrición enteral, otra en el medio de la noche y otra al final de la perfusión. <i>Complicaciones:</i> reflujo gastroesofágico, irritación local en el lugar del ostoma e intolerancia a los carbohidratos. Otra serie de complicaciones son las relacionadas con la contención familiar en una indicación que debe sostenerse por tiempo prolongado.	día. La selección de la fórmula enteral, realizada por dietistas, debe contemplar cuestiones de composición y densidad energética.
<i>Alimentación parenteral</i>	La nutrición parenteral no se recomienda de forma rutinaria como método de apoyo nutricional para pacientes con FQ debido al riesgo de complicaciones, la dificultad de administración y el alto costo. La alimentación parenteral puede ser esencial como apoyo nutricional a corto plazo después de la resección intestinal en lactantes que presentan íleo meconial y en niños y	Se utilizará nutrición parenteral en aquellos casos en los que no existe una función gastrointestinal adecuada que permita administrar por esta vía todo el aporte necesario. Por ejemplo, en situaciones tales como cirugía digestiva, pancreatitis, gastroenteritis grave, síndrome de intestino corto o desnutriciones severas en espera de trasplante (en muchos casos, pero no		La nutrición parenteral es un soporte nutricional eficaz para mejorar el estado nutricional, pero su uso es excepcional, y se limita a situaciones clínicas específicas en las cuales no pueda usarse la vía enteral o ésta sea insuficiente. En general se utiliza por plazos cortos o medianos: cirugías, trasplante de pulmón o hígado, síndrome de intestino corto. Otros:	Es una metodología destinada a situaciones especiales: resecciones intestinales, pancreatitis, intolerancia o fracaso de la vía enteral, déficit del crecimiento grave y malabsorción grave. No existen pruebas suficientes para recomendar su uso por tiempo prolongado.	No existe una indicación específica para los pacientes con FQ. Las pautas son las mismas que para la población general. Debe ser utilizada en casos en los que la vía enteral esté contraindicada, como resección intestinal, síndrome de intestino corto, pancreatitis severa, gastroenteritis severa, y en el postoperatorio, cuando sea indicado por el equipo multidisciplinario por el

	adultos después de una cirugía GI mayor en la que no es posible la alimentación enteral. También puede ser beneficioso para pacientes gravemente comprometidos que esperan un trasplante. Siempre se debe alentar la alimentación enteral temprana para reducir el riesgo de colestasis.	únicamente, pulmonar y/o hepático).		-Estimulantes del apetito: Se ha demostrado ganancia de peso temporal con ciproheptadina. El nivel de evidencia es escaso. -Anabólicos: el uso del acetato de megestrol no se recomienda de rutina, dado que tiene importantes efectos colaterales. -Hormona de crecimiento: podría tener aplicación en un grupo seleccionado de niños de edades mayores.		menor tiempo posible.
--	---	--	--	--	--	------------------------------

Fuente: elaboración propia.

Tabla 8. Enzimas pancreáticas.

	ESPEN-ESPGHAN- ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis (2016)	Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística - España (2017)	Tratamiento nutricional en pacientes con fibrosis quística - México (2018)	Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística (2020)	Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización - Argentina (2020)	Brazilian Guidelines for Nutrition in Cystic Fibrosis (2022)
Enzimas pancreáticas	Se administran por vía oral en forma de tabletas o microesferas con cubierta entérica, lo que evita su inactivación por el ácido gástrico y asegura el suministro de enzimas activas al duodeno. Las dosis de consenso son consistentes con las pautas de la Fundación Norteamericana de FQ para la ingesta de lipasa por edad del paciente, por peso corporal y por gramos de grasa ingeridos por día; para los lactantes, estas dosis también son coherentes con otra directriz de consenso europea reciente. -Lactantes (hasta 12 meses): 2000 a 4000 U lipasa/120 ml de fórmula o ingesta estimada de leche materna y 2000 U lipasa/gramo de grasa dietética en los alimentos. -Niños 1 a 4 años: 2000 a 4000 U lipasa/gramo de grasa dietética,	Se deberá mantener una PERT en cada comida para conseguir las mínimas pérdidas fecales de grasas, vitaminas, proteínas y ácidos biliares, optimizando así el proceso de digestión y absorción. Los preparados comerciales contienen lipasa, amilasa y proteasas, y habitualmente la dosis se expresa en unidades de lipasa (U) en base al peso del individuo y/o el contenido de grasa de una comida. Por tanto, la dosis siempre deberá individualizarse y ajustarse según los valores del CAG. Para la administración en bebés y niños pequeños, se deberán mezclar las enzimas con un poco de leche materna o de fórmula o, si ya se han introducido alimentos complementarios, con un poco de comida triturada, y deberán ser administradas en todas las tomas y/o comidas.	El reemplazo enzimático es el tratamiento para la insuficiencia pancreática exocrina y está indicado en todas las edades. La dosis debe simular la respuesta del organismo a la secreción de enzimas pancreáticas y se determina por la cantidad de lípidos consumidos en la dieta y la cantidad de lipasa necesaria para una adecuada digestión. La dosis debe ajustarse de acuerdo con la clínica del paciente; la cantidad máxima recomendada es de 10,000 IU/kg/día o 4,000 IU/g grasa/día porque las dosis mayores se han relacionado con colopatía fibrosante.	Idealmente debería dosificarse según el contenido de grasa de cada alimentación (1.000 a 2.000 UI lipasa/ g de grasa), pero habitualmente se indica según edad y peso promedio. No se debe sobrepasar la dosis de 2.500 UI/kg/comida, ni las 10.000 UI/kg/día, por riesgo de desarrollar colopatía fibrosante.	Las enzimas pancreáticas se encuentran disponibles en concentraciones de 4.000 a 25.000 UI de lipasa por cápsula en forma de microtabletas o microesferas con cubierta entérica. Nunca deben romperse los gránulos y debe recordarse que se inactivan por exposición al calor, la humedad o la luz. El método más práctico consiste en administrar enzimas según el peso del paciente. Debe comenzarse con: -1.000 U lipasa/kg peso/comida en menores de 4 años. -500 U lipasa/kg peso/comida en mayores de 4 años. En las colaciones se administrará la mitad de la dosis. Deben evitarse las comidas pequeñas numerosas. Estas dosis pueden ser muy variables de acuerdo a la ingesta y al grado de IP.	Se recomienda la terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas para todos los pacientes que tienen evidencia de insuficiencia pancreática. Cuando se usa nutrición enteral, se debe mantener PERT oral. Si esto es imposible, las enzimas no deben mezclarse con alimentos; se les debe administrar bolos por vía enteral.

	aumentando la dosis según sea necesario (dosis máxima 10 000 U lipasa/kg por día). -Niños > 4 años y adultos: Considere comenzar con 500 U lipasa/kg/comida, aumentando la dosis hasta una dosis máxima de: 1000-2500 U lipasa/kg por comida, o 10,000 U lipasa/kg por día, o 2000-4000 U lipasa/gramo de grasa dietética tomada con todas las comidas, refrigerios y bebidas que contengan grasas.				Los lactantes deberán recibir entre 2.000 y 4.000 unidades de lipasa por cada 120 ml de fórmula o en cada toma de leche materna, lo que equivale a 450-900 unidades de lipasa por gramo de grasa ingerido. Dosis superiores a 6.000 U/kg/por comida han sido asociadas con colopatía fibrosante y estenosis colónica. Se recomienda no utilizar dosis que superen las 10.000 unidades de lipasa/kg/por día.	
--	--	--	--	--	--	--

Fuente: elaboración propia.

Actividad N°2: Selección y diseño del instrumento gráfico para la guía visual

La guía visual para el abordaje nutricional en pacientes con FQ cuenta con tres secciones: conceptos generales de la FQ, abordaje del tratamiento nutricional según grupos etarios y FQ en situaciones especiales. Cada sección está formada por láminas y cada una de las mismas cuenta con dos partes: El frente está destinado a compartir con los pacientes y sus familiares/cuidadores, en donde se utilizan imágenes o conceptos claves a fin de transmitir información en relación a la FQ en forma clara y sencilla.

El dorso de la lámina está destinado a los profesionales de la salud, donde se establece el objetivo educativo, como así también una sugerencia en relación a cómo desarrollar la explicación del contenido ilustrativo. Cada profesional podrá adaptar las mismas según criterio y abordaje propuesto. A su vez podrá alternar tanto el orden como los tiempos del tratamiento de cada lámina a fin de ir resolviendo necesidades demandadas o identificadas en cada paciente de manera individualizada, ya que se encontrarán separadores con pestañas según las edades comprendidas.

Esta herramienta educativa tiene la característica de que su contenido puede ser flexible, o utilizarse solo algunas láminas conforme a cada caso particular.

Actividad N°3: Diseño y redacción del contenido informativo de la guía

En la sección 1 del rotafolio: CONCEPTOS GENERALES DE LA FQ, se utilizaron disparadores como:

- Qué relación tiene la alimentación con la Fibrosis Quística y los pilares del tratamiento;
- Técnica del plato nutricional completo;
- Estrategias para enriquecer los alimentos.

En la sección 2 del rotafolio: ABORDAJE DEL TRATAMIENTO NUTRICIONAL, se incluyen los siguientes temas para abordar el contenido de la consulta, separando las recomendaciones por rangos etarios (de 0 a 6 meses, de 6 a 12 meses, de 2 años a 5 años, de 6 a 12 años, 13 a 18 años y edad adulta):

- La evaluación antropométrica, alimentaria y bioquímica;
- Los requerimientos energéticos, la distribución de macro y micronutrientes;
- El uso adecuado de las enzimas pancreáticas;
- Ideas de desayunos/meriendas y almuerzos/cenas, las cuales se pensaron para simplificar la comprensión y utilidad de los pacientes y sus familiares.

En la sección 3 del rotafolio: FQ EN SITUACIONES ESPECIALES, se encuentra el desarrollo de particularidades, que pueden ser de utilidad para estos casos:

- Embarazo;
- Lactancia;
- Ejercicio físico;
- Diabetes relacionada a la Fibrosis Quística (DRFQ);
- Características generales de la suplementación oral, del soporte enteral y parenteral.

Para el desarrollo de las secciones se emplearon diferentes recursos gráficos, textos y cuadros de diseño propio. El lenguaje académico se adecuó en recomendaciones prácticas para facilitar la comprensión de todos aquellos que deseen utilizarla y para afrontar las dudas frecuentes que presentan los pacientes y/o su familia.

Actividad N°4: Confección y difusión de la guía visual

La guía está compuesta por 67 carillas diseñadas en hojas de tamaño A4, incluyendo la tapa, la síntesis, su contenido informativo y gráfico, la bibliografía y la contratapa. Su diseño cuenta con una selección de colores: rosa, amarillo, naranja, rojo, violeta, verde y cian, para generar atención en la lectura.

La tapa cuenta con el nombre de la herramienta “Guía visual para el abordaje nutricional en pacientes con fibrosis quística” junto con los nombres de las autoras. Para el fondo de la misma, se utilizaron imágenes ilustrativas de un niño y una niña, órganos (pulmón, intestinos), enzimas pancreáticas y distintos alimentos.



Ilustración N°1. Ejemplo de la tapa de la guía visual.

Luego se encuentra la síntesis de la herramienta, la cual detalla: el objetivo, propósito, utilidad e importancia de la guía.

El contenido informativo y gráfico siguió el lineamiento planteado en el diseño de la actividad N°3, el cual se encuentra dividido en tres secciones.



Ilustración N° 2. Ejemplo de las secciones de la guía visual.



Ilustración N° 3. Ejemplo del contenido informativo sobre las generalidades de la FQ.



Ilustración N° 4. Ejemplo del plato nutricional completo (paciente).

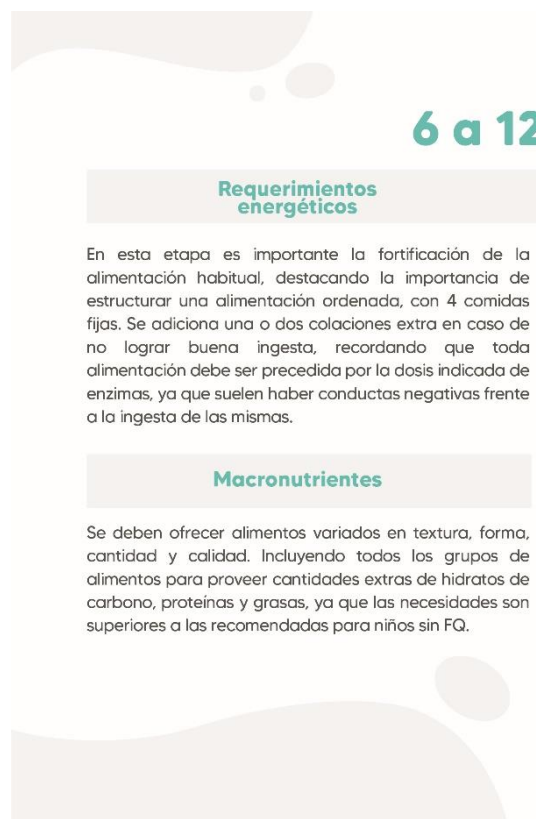


Ilustración N° 5. Ejemplo de requerimientos energéticos, macro y micronutrientes (profesional).

13 a 18 años

El uso adecuado de las enzimas pancreáticas



¿Cuándo y cómo tomarlas?

Todas los días, en todas las comidas.

Si cuesta tragar las cápsulas, se pueden abrir y vaciarlas en alimentos ácidos como el yogur, jugos de frutas (naranja, limón, pomelo, etc.), para comer sin masticar los contenidos.

¿Qué son las enzimas pancreáticas?

Las enzimas pancreáticas son una mezcla de sustancias que ayudan al cuerpo a descomponer el alimento, para poder absorber los nutrientes importantes.

¡IMPORTANTE!
Tomarlas antes de consumir alimentos que tengan grasa.

Ilustración N° 6. Ejemplo sobre el uso adecuado de las enzimas pancreáticas (paciente).

Embarazo y Fibrosis Quística

Consejos nutricionales para esta etapa:

1

Se requiere un extra de **energía, proteínas y nutrientes** (vitaminas y minerales)

2

Asegurar el consumo de **grasas saludables** (aceite de oliva, palta, semillas, frutos secos, pescados) para el correcto desarrollo del bebé dentro de la panza y de su sistema nervioso central



Ilustración N° 7. Ejemplo sobre embarazo y FQ (paciente).

nutricionales



hipercalóricas, aunque también es posible utilizar fórmulas normocalóricas y/o especiales (oligoméricas o elementales con triglicéridos de cadena media).

Criterios de indicación: cuando hay una pérdida de peso o un aumento de peso inadecuado, en un período de de 3 a 6 meses, incluso con el uso de suplementos orales, la optimización de la terapia de reemplazo enzimático, y un estricto asesoramiento dietético con seguimiento regular. Para niños y adolescentes con dificultad para alcanzar el p10-25 para el indicador IMC/edad o peso/edad o altura/edad menor a p10; para adultos con IMC persistente $<18,5 \text{ kg/m}^2$.

Se utilizará **NUTRICIÓN PARENTERAL** cuando no exista una función gastrointestinal adecuada que permita administrar por esta vía todo el aporte necesario. Pero por ser un método invasivo no exento de complicaciones, su uso se limita a situaciones específicas, en las cuales no pueda usarse la vía enteral o ser ésta insuficiente, por periodos cortos, por ejemplo, en cirugías digestivas, trasplante de pulmón o hígado, pancreatitis, gastroenteritis grave o en Síndrome de Intestino Corto.

Ilustración N° 8: Ejemplo sobre suplementación oral, soporte enteral y parenteral (profesional).

Además, al final de la guía, se incluyó la bibliografía utilizada para su desarrollo con el fin de que la población destinataria pueda recurrir a la información brindada.

En la última carilla se encuentra la contratapa que cuenta con la encuesta de evaluación de la herramienta. A la misma se puede acceder mediante el escaneo de un código QR o por un link directo a un formulario de Google a través de un dispositivo.



Ilustración N°9. Ejemplo de la contratapa de la guía visual.

La guía se difundirá en formato papel y digital (PDF). La difusión se realizará en lugares que cuenten con profesionales de la salud involucrados en el tratamiento de la FQ como licenciados en nutrición, médicos, pediatras, neumólogos, gastroenterólogos, enfermeros. También tendrán acceso a la misma los pacientes fibroquísticos y/o sus familiares que deseen llevar a cabo las recomendaciones brindadas. En cuanto a la versión digital, se propone que se encuentre disponible en un link de descarga gratuito que se encontrará en páginas web de entidades tales como el colegio de nutricionistas de las diferentes provincias, organizaciones de profesionales médicos y nutricionistas; de asociaciones; y de hospitales de referencia (Hospital Especializado en Pediatría Sor María Ludovica de La Plata, que cuenta con el Centro Provincial de Fibrosis Quística de la Provincia de Buenos Aires), el repositorio institucional de la Universidad Nacional de La Plata, entre otros.

Indicadores de progreso y logro

Nombre del indicador: Proporción de destinatarios que consideran comprensible la guía visual de FQ.

Indicador:

$$\frac{\text{N° de destinatarios que consideran comprensible la guía visual de FQ}}{\text{N° de personas que recibieron la guía visual}} \times 100$$

Criterios de satisfacción*:

Adecuado: $\geq 70\%$

Inadecuado: $< 70\%$

*Se considera adecuado cuando el 70% o más de los encuestados (7/10) calificaron a la guía con un puntaje mayor o igual a seis; e inadecuado cuando menos del 70% de los encuestados (7/10) calificaron a la guía con un puntaje menor a seis.

Nombre del indicador: Proporción de destinatarios que llevaron a cabo al menos tres recomendaciones aportadas por la guía visual de FQ.

Indicador:

$$\frac{\text{N° de destinatarios que llevaron a cabo al menos tres recomendaciones aportadas por la guía visual de FQ}}{\text{N° de personas que recibieron la guía visual}} \times 100$$

Criterios de satisfacción*:

Adecuado: $\geq 70\%$

Inadecuado: $< 70\%$

*Se considera adecuado cuando el 70% o más de los encuestados (7/10) seleccionaron tres o más recomendaciones aportadas en la guía visual; e inadecuado cuando menos del 70% de los encuestados (7/10) seleccionaron menos de tres recomendaciones aportadas en la guía visual.

Nombre del indicador: Proporción de destinatarios que consideran útil la guía visual de FQ.

Indicador:

$$\frac{\text{Nº de destinatarios que consideran útil la guía visual de FQ}}{\text{Nº de personas que recibieron la guía visual}} \times 100$$

Criterios de satisfacción*:

Adecuado: $\geq 70\%$

Inadecuado: $< 70\%$

*Se considera adecuado cuando el 70% o más de los encuestados (7/10) calificaron a la guía con un puntaje mayor o igual a seis; e inadecuado cuando menos del 70% de los encuestados (7/10) calificaron a la guía con un puntaje menor a seis.

Indicadores de corto, mediano y largo plazo

Nombre del indicador: Cantidad de consultas donde los profesionales de la salud pudieron aplicar la guía visual como herramienta educativa.

Indicador:

$$\frac{\text{Nº de consultas en las que se aplicó la guía visual de FQ}}{\text{Nº de profesionales de la salud que recibieron la guía visual}} \times 100$$

Criterios de satisfacción*:

Adecuado: ≥ 5

Inadecuado: < 5

*Se considera adecuado cuando los profesionales de la salud aplicaron la guía visual como herramienta educativa, en cinco o más consultas; e inadecuado cuando los profesionales de la salud aplicaron la guía visual en menos de cinco consultas.

Nombre del indicador: Cantidad de destinatarios que seleccionaron correctamente qué tipo de alimento es necesario consumir junto con las enzimas pancreáticas.

Indicador:

$$\frac{\text{N° de destinatarios que seleccionaron correctamente qué tipo de alimento es necesario consumir junto con las enzimas pancreáticas}}{\text{N° de personas que recibieron la guía visual}} \times 100$$

Criterios de satisfacción*:

Adecuado: $\geq 70\%$

Inadecuado: $< 70\%$

*Se considera adecuado cuando el 70% o más de los encuestados (7/10) seleccionaron correctamente qué tipo de alimento es necesario consumir junto con las enzimas pancreáticas; e inadecuado cuando menos del 70% de los encuestados (7/10) seleccionaron incorrectamente qué tipo de alimento es necesario consumir junto con las enzimas pancreáticas.

Nombre del indicador: Cantidad de destinatarios que seleccionaron correctamente las estrategias para fortificar las preparaciones.

Indicador:

$$\frac{\text{N° de destinatarios que seleccionaron correctamente las estrategias para fortificar las preparaciones}}{\text{N° de personas que recibieron la guía visual}} \times 100$$

Criterios de satisfacción*:

Adecuado: $\geq 70\%$

Inadecuado: $< 70\%$

*Se considera adecuado cuando el 70% o más de los encuestados (7/10) seleccionaron correctamente las estrategias para fortificar las preparaciones; e inadecuado cuando menos del 70% de los encuestados (7/10) seleccionaron incorrectamente las estrategias para fortificar las preparaciones.

Nombre del indicador: Cantidad de destinatarios que seleccionaron correctamente qué ejemplo de plato nutricional es el adecuado para la FQ.

Indicador:

N° de destinatarios que seleccionaron correctamente qué ejemplo de plato nutricional es el
adecuado para la FQ. x 100

N° de personas que recibieron la guía visual

Criterios de satisfacción*:

Adecuado: $\geq 70\%$

Inadecuado: $< 70\%$

*Se considera adecuado cuando el 70% o más de los encuestados (7/10) seleccionaron correctamente qué ejemplo de plato nutricional es el adecuado para la FQ, e inadecuado cuando menos del 70% de los encuestados (7/10) seleccionaron incorrectamente qué ejemplo de plato nutricional es el adecuado para la FQ.

Metodología

Para confeccionar el siguiente material de intervención, “Guía visual para el abordaje nutricional en pacientes con fibrosis quística”, se realizó una búsqueda bibliográfica sobre el tratamiento, las recomendaciones nutricionales, las comorbilidades relacionadas a la enfermedad y el estilo de vida.

Las actividades propuestas para la realización del material fueron la búsqueda y lectura de bibliografía relacionada con la FQ. El mismo fue creado para brindar información, conocimientos necesarios y recomendaciones a los profesionales de la salud, a los pacientes y a sus familiares/cuidadores, y así poder garantizar una mejor calidad de vida a los pacientes con FQ y lograr un adecuado tratamiento nutricional.

Actividades

1. Búsqueda y lectura de bibliografía relacionada con la FQ

Se realizó una búsqueda en los buscadores Pubmed, Biblioteca virtual de Salud y Google Scholar. Se utilizaron los siguientes criterios de búsqueda: ("cystic fibrosis") OR ("fibrosis quística") AND (guía) OR (guidelines) OR (recomendaciones) OR (recommendation) OR (consenso) OR (consensus) AND (nutrition) OR (nutrición) OR (alimentación) OR (diet). Se aplicaron filtros para buscar publicaciones realizadas en los últimos 10 años, revisiones y/o guías clínicas. Se incluyeron guías específicas sobre nutrición y alimentación. Se excluyeron revisiones narrativas sobre recomendaciones. Luego se llevó a cabo la lectura y el análisis de los documentos extraídos y se seleccionaron las recomendaciones más relevantes para la confección de la guía visual.

2. Selección y diseño del instrumento gráfico para la guía visual

El material educativo se diseñó en forma de rotafolio tipo libro, el cual permite rotar sus láminas conforme se va desarrollando la consulta y tratar todos los puntos básicos del contenido. Es una herramienta útil y muy práctica, ya que facilita la distribución, lectura y visualización de los temas.

Este incluye de forma clara, sencilla y objetiva información fundamental a tener en cuenta a la hora de implementar el tratamiento nutricional de la FQ. La misma fue extraída de consensos, guías, documentos nacionales e internacionales y artículos referentes al tema. El lenguaje académico se adecuó para facilitar la comprensión de todos aquellos que deseen utilizarla.

3. Diseño y redacción del contenido informativo de la guía

Considerando la población destinataria, se elaboró contenido referido a los principales aspectos del proceso de cuidado nutricional con principal atención en la evaluación, las necesidades nutricionales, el tratamiento, prescripciones dietéticas específicas, uso de enzimas, entre otros. Así como recomendaciones prácticas para los pacientes y cuidadores: recetas, mensajes prácticos y estrategias para la adherencia a la terapia nutricional.

4. Confección y difusión de la guía visual

Su estructura está compuesta por: una tapa de presentación, una síntesis que expone el objetivo y propósito de la guía visual, el desarrollo del contenido informativo (se expresa mediante texto, imágenes ilustrativas y cuadros diseñados), la bibliografía utilizada y el canal de comunicación para el desarrollo de la evaluación. El mismo será difundido en formato papel y/o digital (PDF).

Cronograma

Actividades	Mes 1	Mes 2	Mes 3	Mes 4	Mes 5	Mes 6	Mes 7	Mes 8
Búsqueda y lectura de bibliografía relacionada con la FQ	X	X	X	X	X	X		
Selección y diseño del instrumento gráfico para la guía visual		X	X	X	X	X		
Diseño y redacción del contenido informativo de la guía visual				X	X	X		
Confección y difusión de la guía visual					X	X	X	X

Evaluación

Se realizará una encuesta a los pacientes (Ver anexo 1), a los profesionales de la salud (Ver anexo 2) y a los familiares/cuidadores (Ver anexo 3), con el objetivo de evaluar la satisfacción de los beneficiarios, así como también la utilidad, comprensión y adecuación de la misma. Esta es autoadministrada de forma virtual a través de un Formulario de Google y el acceso a la misma es mediante el escaneo de un código QR que se encuentra al dorso de la guía visual, junto con el link para acceder a través de cualquier dispositivo electrónico. La encuesta incluye una breve presentación de las autoras, una introducción para aclarar el objetivo de la misma, el tiempo estimado de realización y un agradecimiento para aquellos que colaboren con su respuesta.

<https://forms.gle/q2hg2pVg8B8bzEps5>

Sugerencias

- La guía visual fue desarrollada principalmente con información resultante de consensos/guías mayoritariamente internacionales. Por ello, se propone que en Argentina se continúen realizando estudios sobre la FQ para que se cuente con mayor información sobre esta compleja patología, y que a través de intervenciones acertadas se pueda contribuir a la mejoría en la calidad de vida de los pacientes.
- Asimismo, se sugiere que durante la formación académica de la Licenciatura en Nutrición se amplíen los conocimientos acerca de la FQ en cuanto a su fisiopatología, tratamiento, complicaciones concomitantes y dietoterapia correspondiente. De esta forma se impulsará el accionar de los licenciados en nutrición y permitirá el desarrollo de herramientas que logren una adecuada intervención nutricional.
- La capacitación apropiada de los profesionales de la salud también será beneficiosa porque podrán brindar información en mensajes prácticos a las familias que acompañan el tratamiento, previniendo que utilicen fuentes no confiables para informarse respecto al tema.
- Que todo paciente fibroquístico consulte desde el comienzo de la enfermedad con un Licenciado en Nutrición para su tratamiento nutricional y que se mantenga un control de crecimiento y desarrollo periódico. A su vez, que el abordaje de la FQ sea realizado de forma interdisciplinaria entre los diferentes profesionales que tratan a los pacientes (neumonólogos, gastroenterólogos, nutricionistas, médicos de familia, enfermeros).
- Socializar la guía con las instituciones que atienden a niños/as, adolescentes y adultos con FQ. Esta podría ser utilizada como herramienta de consulta para el tratamiento nutricional de estos pacientes y servir de apoyo en las diferentes etapas de la vida.
- Que la agrupación de familiares/cuidadores de pacientes con FQ comparta la guía visual con otros familiares/cuidadores de pacientes fibroquísticos, y la coloquen en las páginas web o medios que tengan disponible para sus asociados u otras personas con la enfermedad que necesiten información.

- Finalmente, se sugiere realizar la evaluación de la guía para conocer la utilidad y el impacto de esta intervención y así poder adecuar el contenido de la misma a las necesidades de los beneficiarios directos e indirectos.

Bibliografía

1. Fonseca C, Bicker J, Alves G, Falcão A, Fortuna A. Cystic fibrosis: Physiopathology and the latest pharmacological treatments. *Pharmacol Res* [Internet]. 2020;162. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1043661820315759?via%3Dihub>
2. Mall MA, Hartl D. CFTR: Cystic fibrosis and beyond. *Eur Respir J* [Internet]. 2014;44(4):1042-54. Disponible en: <https://erj.ersjournals.com/content/44/4/1042.short>
3. Radlović N. Cystic fibrosis. *Srp Arh Celok Lek* [Internet]. 2012;196(5):1-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22650116/>
4. Comité Nacional de Neumonología, Comité Nacional de Nutrición, Comité Nacional de Gastroenterología, Grupo de Trabajo de Kinesiología. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con Fibrosis Quística: Actualización. 2015;65. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/uploads/consensos/gu-iacutea-de-diagn-oacutestico-y-tratamiento-de-pacientescon-fibrosis-qu-iacutestica-actualizaci-oacuten.pdf>
5. Somayaji R, Ramos KJ, Kapnadak SG, Aitken ML, Goss CH. Common clinical features of CF (respiratory disease and exocrine pancreatic insufficiency). *Press Med* [Internet]. 2017;46(6P2):e109-24. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0755498217302191>
6. Contreras V, Oliveira C, Blasco J, Oliveira G. Actualización en nutrición en la fibrosis quística. *Nutr Clin en Med* [Internet]. 2019;1:19-44. Disponible en: <http://www.aulamedica.es/nutricionclinicamedicina/pdf/5071.pdf>
7. Layson G, Repetto G. Genética y fibrosis quística: Desde el gen CFTR a los factores modificadores. *Neumol pediátrica* [Internet]. 2010;5(1):4-9. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/234014686_Genetica_y_fibrosis_quistica_Desde_el_gen_CFTR_a_los_factores_modificadores
8. Instituto de evaluación tecnológica en salud. Guía de Práctica Clínica para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de Fibrosis Quística. [Internet]. Colombia; 2014. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/INEC/IETS/GPC-Fibrosis-Quistica-Completa.pdf>
9. Spoonhower KA, Davis PB. Epidemiology of Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med* [Internet]. 2016;37(1):1-8. Disponible en: [https://www.chestmed.theclinics.com/article/S0272-5231\(15\)00136-7/fulltext](https://www.chestmed.theclinics.com/article/S0272-5231(15)00136-7/fulltext)
10. Scotet V, L'hostis C, Férec C. The Changing Epidemiology of Cystic Fibrosis: Incidence, Survival and Impact of the CFTR Gene Discovery. *Genes (Basel)* [Internet]. 2020;11(6):1-13. Disponible

- en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7348877/>
11. Southern KW, Munck A, Pollitt R, Travert G, Zanolla L, Dankert-Roelse J, et al. A survey of newborn screening for cystic fibrosis in Europe. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2007;6(1):57-65. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1569199306000737>
 12. Scotet V, Gutierrez H, Farrell PM. Newborn screening for CF across the globe-where is it worthwhile? *Int J Neonatal Screen* [Internet]. 2020;6(1). Disponible en: <https://www.mdpi.com/2409-515X/6/1/18/htm>
 13. Ministerio de Salud de la Nación. Salud puso en funciones el consejo asesor para el abordaje de la fibrosis quística [Internet]. 2021. Disponible en: <https://www.argentina.gob.ar/noticias/salud-puso-en-funciones-el-consejo-asesor-para-el-abordaje-de-la-fibrosis-quistica>
 14. Oskén L, Smith S, Andreozzi P, Asociación Argentina de Medicina Respiratoria. 8 DE SEPTIEMBRE- DÍA MUNDIAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA [Internet]. 2020. Disponible en: [http://www.aamr.org.ar/lagaceta/8-de-septiembre-dia-mundial-de-la-fibrosis-quistica/#:~:text=En Argentina aproximadamente la incidencia,neonatal \(Ley nacional 26279\)](http://www.aamr.org.ar/lagaceta/8-de-septiembre-dia-mundial-de-la-fibrosis-quistica/#:~:text=En Argentina aproximadamente la incidencia,neonatal (Ley nacional 26279))
 15. Ministerio de Salud de la Nación. Pesquisa neonatal - prueba del talón [Internet]. Disponible en: <https://www.argentina.gob.ar/salud/glosario/pesquisaneonatal>
 16. Ministerio de Justicia y Derechos Humanos. Presidencia de la Nación. Ley 26.279 [Internet]. 2007. Disponible en: <http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/anexos/130000-134999/131902/norma.htm>
 17. Boza ML, Melo JT, Salesa Barja Y, Codner E, Gomolan KPG, Hernández M R, et al. Consenso Chileno Para La Atención Integral De Niños Y Adultos Con Fibrosis Quística. *Neumol Pediatr* [Internet]. 2020;15(4):429-83. Disponible en: <https://www.neumologia-pediatrica.cl/index.php/NP/article/view/123/117>
 18. López-Mejía L, Vergara-Vázquez M, López-Oliván F, Bautista-Silva M, Guillén-López S. Nutritional management in patients with cystic fibrosis. *Acta Pediatr Mex* [Internet]. 2018;39(6):815-895. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2018/apms181j.pdf>
 19. Barja Y. S, Rebollo G. MJ. Manejo nutricional en niños y adolescentes con fibrosis quística. *Rev chil pediatr* [Internet]. 2009;80(3):274-84. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062009000300010
 20. Collins S. Nutritional management of cystic fibrosis – an update for the 21st century. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2018;26:4-6. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1526054217300295?via%3Dihub>

21. Haack A, Garbi Novaes MR. Atención multidisciplinaria en la fibrosis quística; una revisión clínica y nutricional. *Nutr Hosp* [Internet]. 2012;27(2):362-71. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112012000200005
22. Garriga M, Horrisberger A, Ruiz De Las Heras A, Catalán N, Fernández G, Suarez M, et al. Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ). *Rev Esp Nutr Hum Diet* [Internet]. 2017;21(1):74-97. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2174-51452017000100009&lng=es.
23. Colombo C, Nobili RM, Alicandro G. Challenges with optimizing nutrition in cystic fibrosis. *Expert Rev Respir Med* [Internet]. 2019;13(6):533-44. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/17476348.2019.1614917>
24. Li L, Somerset S. Dietary intake and nutritional status of micronutrients in adults with cystic fibrosis in relation to current recommendations. *Clin Nutr* [Internet]. 2016;35(4):775-82. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0261561415001739>
25. Álvarez Ortega S, Serrano Gómez D. Diabetes mellitus en pacientes pediátricos con fibrosis quística. *Enferm Glob* [Internet]. 2019;18(2):533-47. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1695-61412019000200019
26. Hollander FM, De Roos NM, Heijerman HGM. The optimal approach to nutrition and cystic fibrosis: Latest evidence and recommendations. *Curr Opin Pulm Med* [Internet]. 2017;23(6):556-61. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28991007/>
27. Stephenson AL, Mannik LA, Walsh S, Brotherwood M, Robert R, Darling PB, et al. Longitudinal trends in nutritional status and the relation between lung function and BMI in cystic fibrosis: A population-based cohort study. *Am J Clin Nutr* [Internet]. 2013;97(4):872-7. Disponible en: <https://academic.oup.com/ajcn/article/97/4/872/4577131?login=false>
28. Alvarez JA, Ziegler TR, Millson EC, Stecenko AA. Body composition and lung function in cystic fibrosis and their association with adiposity and normal-weight obesity. *Nutrition* [Internet]. 2016;32(4):447-52. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4769897/>
29. Duff AJA, Wolfe SP, Dickson C, Conway SP, Brownlee KG. Feeding behavior problems in children with cystic fibrosis in the UK: Prevalence and comparison with healthy controls. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* [Internet]. 2003;36(4):443-7. Disponible en: https://journals.lww.com/jpgn/Fulltext/2003/04000/The_Use_of_Tacrolimus_in_Pediatric_Liver.4.aspx
30. Quick VM, Byrd-Bredbenner C, Neumark-Sztainer D. Chronic illness and disordered eating: A discussion of the literature. *Adv Nutr* [Internet]. 2013;4(3):277-86. Disponible en: <https://academic.oup.com/advances/article/4/3/277/4591604?login=false>

31. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr [Internet]. 2016;35(3):557-77. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clnu.2016.03.004>
32. Neri L de CL, Simon MISDS, Ambrósio VLS, Barbosa E, Garcia MF, Mauri JF, et al. Brazilian Guidelines for Nutrition in Cystic Fibrosis. Einstein (Sao Paulo) [Internet]. 2022;20(1):eRW5686. Disponible en: https://doi.org/10.31744/einstein_journal/2022RW5686

Anexos

Anexo 1

Encuesta de evaluación de la guía visual - FQ (a los pacientes)

“¡Hola! Somos estudiantes de quinto año de la Licenciatura en Nutrición en la Universidad Nacional de La Plata (UNLP) y nos encontramos evaluando el proyecto de nuestra tesina de grado “Guía visual para el abordaje nutricional en pacientes con fibrosis quística”. Esta encuesta se utilizará para conocer la comprensión y utilidad del material, tanto de los profesionales de la salud como de los pacientes y de sus familiares/cuidadores. Las respuestas son anónimas y su resolución es breve, con una duración aproximada de 5 a 10 minutos.

¡Sus respuestas son muy importantes! Serán utilizadas para poder realizar cambios constructivos y brindar una herramienta adecuada.

¡Muchas gracias por tu participación! De Lorenzi Malena, Occhipinti Ornella, Rayer Nerina y Vietri Lucía.

Soy...*

☐ Paciente

☐ Profesional de la salud

☐ Familiar/cuidador

NIVEL DE SATISFACCIÓN

Marque las opciones según corresponda.

1. ¿La información brindada en la guía visual fue útil? *

Siendo el nivel más bajo 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Siendo el nivel más alto

2. ¿La información de la guía visual fue expresada con claridad? *

Siendo el nivel más bajo 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Siendo el nivel más alto

3. ¿Cómo puntuaría la calidad global de la guía? *

Siendo el nivel más bajo 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Siendo el nivel más alto

4. ¿La guía visual contribuyó a que comprenda como alimentarme? *

☐ Sí

☐ No

☐ Tal vez

5. ¿Cuál es la sección de la guía visual que más me sirvió? (Seleccionar una o más según considere) *

☐ Estrategias para enriquecer los alimentos

☐ Plato nutricional completo

☐ Ideas de desayunos/meriendas y almuerzos/cenas

☐ Uso adecuado de enzimas

☐ Otro:

6. ¿Cuál de los siguientes alimentos es necesario que consuma junto con las enzimas pancreáticas? *

☐ Manzana

☐ Alfajor

☐ Caramelo

7. ¿Qué alimentos utilizaría para enriquecer las preparaciones? *

☐ Leche en polvo/Quesos

☐ Caldo

☐ Verduras

☐ Frutos secos/Aceite

8. ¿Cuál de estos platos elegiría después de leer las recomendaciones de la guía? *

☐ Caldo de verduras. Omelette de jamón y queso. Gelatina light

☐ Sopa crema con queso. Polenta con salsa de tomate y aceite. Flan con caramelo y ddl

☐ Caldo de verduras. Pollo a la plancha con puré de calabaza. Manzana

9. ¿Recomendaría este material para su uso? *

☐ Sí

☐ No

☐ Tal vez

10. Dudas, comentarios y/o sugerencias sobre la guía visual:

¡Muchas gracias por tu participación!

Anexo 2

Encuesta de evaluación de la guía visual - FQ (a los profesionales de la salud)

“¡Hola! Somos estudiantes de quinto año de la Licenciatura en Nutrición en la Universidad Nacional de La Plata (UNLP) y nos encontramos evaluando el proyecto de nuestra tesina de grado “Guía visual para el abordaje nutricional en pacientes con fibrosis quística”. Esta encuesta se utilizará para conocer la comprensión y utilidad del material, tanto de los profesionales de la salud como de los pacientes y de sus familiares/cuidadores. Las respuestas son anónimas y su resolución es breve, con una duración aproximada de 5 a 10 minutos.

¡Sus respuestas son muy importantes! Serán utilizadas para poder realizar cambios constructivos y brindar una herramienta adecuada.

¡Muchas gracias por tu participación! De Lorenzi Malena, Occhipinti Ornella, Rayer Nerina y Vietri Lucía.

Soy... *

☐ Paciente

☐ Profesional de la salud

☐ Familiar/cuidador

NIVEL DE SATISFACCIÓN

Marque las opciones según corresponda.

1. ¿La información brindada en la guía visual fue útil? *

Siendo el nivel más bajo 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Siendo el nivel más alto

2. ¿La información de la guía visual fue expresada con claridad? *

Siendo el nivel más bajo 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Siendo el nivel más alto

3. ¿Cómo puntuaría la calidad global de la guía? *

Siendo el nivel más bajo 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Siendo el nivel más alto

4. ¿En cuántas consultas utilicé la guía visual como herramienta educativa? *

☐ De 1 a 3

☐ De 4 a 6

☐ De 7 a 10

5. ¿Considero que se logró transmitir la información académica en mensajes prácticos para los destinatarios? *

☐ Sí

☐ No

☐ Tal vez

6. ¿Creo que es adecuada la elección de la guía visual como instrumento educativo? *

☐ Sí

☐ No

☐ Tal vez

7. ¿A cuál de las siguientes secciones de la guía visual le di mayor utilidad? (Seleccionar una o más según considere) *

☐ Estrategias para enriquecer los alimentos

☐ Plato nutricional completo

☐ Ideas de desayunos/meriendas y almuerzos/cenas

☐ Uso adecuado de enzimas

☐ Otro:

8. ¿Recomendaría este material para su uso? *

☐ Sí

☐ No

☐ Tal vez

9. ¿Recomendaría este material para su uso? *

☐ Sí

☐ No

Si la respuesta anterior fue sí... ¿Qué es lo que cambiaría?

10. Dudas, comentarios y/o sugerencias sobre la guía visual:

¡Muchas gracias por tu participación!

Anexo 3

Encuesta de evaluación de la guía visual - FQ (padres/madres/cuidadores de los pacientes)

“¡Hola! Somos estudiantes de quinto año de la Licenciatura en Nutrición en la Universidad Nacional de La Plata (UNLP) y nos encontramos evaluando el proyecto de nuestra tesina de grado “Guía visual para el abordaje nutricional en pacientes con fibrosis quística”. Esta encuesta se utilizará para conocer la comprensión y utilidad del material, tanto de los profesionales de la salud como de los pacientes y sus familiares/cuidadores. Las respuestas son anónimas y su resolución es breve, con una duración aproximada de 5 a 10 minutos.

¡Sus respuestas son muy importantes! Serán utilizadas para poder realizar cambios constructivos y brindar una herramienta adecuada.

¡Muchas gracias por tu participación! De Lorenzi Malena, Occhipinti Ornella, Rayer Nerina y Vietri Lucía.

Soy...*

☐ Paciente

☐ Profesional de la salud

☐ Familiar/cuidador

NIVEL DE SATISFACCIÓN

Marque las opciones según corresponda.

1. ¿La información brindada en la guía visual fue útil? *

Siendo el nivel más bajo 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Siendo el nivel más alto

2. ¿La información de la guía visual fue expresada con claridad? *

Siendo el nivel más bajo 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Siendo el nivel más alto

3. ¿Cómo puntuaría la calidad global de la guía? *

Siendo el nivel más bajo 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Siendo el nivel más alto

4. ¿Sé qué alimentos puedo brindar según los requerimientos que necesita el paciente? *

☐ Sí

☐ No

☐ Tal vez

5. ¿Cuál es la sección de la guía visual que más me sirvió? (Seleccionar una o más según considere) *

☐ Estrategias para enriquecer los alimentos

☐ Plato nutricional completo

☐ Ideas de desayunos/meriendas y almuerzos/cenas

☐ Uso adecuado de enzimas

☐ Otro:

6. ¿Cuál de los siguientes alimentos es necesario que consuma junto con las enzimas pancreáticas? *

☐ Manzana

☐ Alfajor

☐ Caramelo

7. ¿Qué alimentos utilizaría para enriquecer las preparaciones? *

☐ Leche en polvo/Quesos

☐ Caldo

☐ Verduras

☐ Frutos secos/Aceite

8. ¿Cuál de estos platos elegiría después de leer las recomendaciones de la guía? *

☐ Caldo de verduras. Omelette de jamón y queso. Gelatina light

☐ Sopa crema con queso. Polenta con salsa de tomate y aceite. Flan con caramelo y ddl

☐ Caldo de verduras. Pollo a la plancha con puré de calabaza. Manzana

9. ¿Recomendaría este material para su uso? *

☐ Sí

☐ No

☐ Tal vez

10. Dudas, comentarios y/o sugerencias sobre la guía visual:

¡Muchas gracias por tu participación!