Artículos originales

Caracterización de pacientes con fibrosis quística en consulta multidisciplinaria

Characterization of Patients with Cystic Fibrosis in Multidisciplinary Consultation

Caridad Llull Tombo[1] Mercedes Fonseca Hernández[1] Ileana García Rodríguez[1] Juan Carlos Yanes Macías[1] Daymí Tió González[1] Yoandra León Rayas[1]

[1] Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba

Cómo citar este artículo:
Llull-Tombo C, Fonseca-Hernández M, García-Rodríguez I, Yanes-Macías J, Tió-González D, León-Rayas Y. Caracterización de pacientes con fibrosis quística en consulta multidisciplinaria. **Revista Finlay** [revista en Internet]. 2020 [citado 2025 Jul 12]; 10(1):[aprox. 7 p.]. Disponible en: https://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/778

Resumen

Fundamento: la fibrosis quística es un trastorno hereditario multisistémico en niños y adultos, caracterizado por obstrucción e infección en las vías respiratorias y por síntomas y signos del aparato digestivo con sus consecuencias.
Objetivo: caracterizar a los pacientes con fibrosis quística de la provincia Cienfuegos.
Métodos: se realizó un estudio observacional, descriptivo transversal en el Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto de Cienfuegos en la consulta de fibrosis quística, desde el 1 de enero hasta el 31 de diciembre del 2018. Se agrupó a los pacientes atendiendo a las siguientes variables: edad, sexo y municipio de procedencia, las manifestaciones clínicas que sugirieron el diagnóstico, edad de presentación y la edad al diagnóstico, presencia de manifestaciones digestivas, gérmenes aislados en los estudios microbiológicos, mutaciones encontradas en los pacientes con fibrosis quística. Para el procesamiento de los datos numéricos se utilizaron técnicas de estadística descriptiva. El sistema estadístico utilizado fue SPSS 11.5 sobre Windows.
Resultados: se observa mayor número de enfermos con más de 18 años (33 %). El sexo femenino predominó con 8 pacientes (66,6 %), y de pacientes mestizos con un 66,6 %. El mayor número de pacientes 4, eran del municipio Cienfuegos (33,3 %). Se observó que en 8 de los pacientes los primeros síntomas se presentaron en el primer año de vida. De las manifestaciones clínicas la insuficiencia pancreática estuvo en la totalidad de los pacientes. Se aisló Psedomonaaeruginosa. Entre los antibióticos más usados están la cirofloxacina, azitromicina, tobramicina inhalada.
Conclusiones: la fibrosis quística en Cienfuegos se comporta como enfermedad con iguales características clínico-epidemiológicas al resto del mundo con relación al el inicio de la patología, el sexo predominante, el comienzo de la enfermedad, las principales manifestaciones clínicas y los gérmenes más frecuentes en los aislamientos.

Palabras clave: pacientes, fibrosis quística, herencia genética, manifestaciones clínicas

Abstract

Foundation: cystic fibrosis is a multisystemic inherited disorder in children and adults, characterized by obstruction and infection in the respiratory tract and by symptoms and signs of the digestive system with its consequences.
Objective: to characterize patients with cystic fibrosis in the province of Cienfuegos.
Methods: an observational, descriptive and cross-sectional study was carried out at the Paquito González Cueto de Cienfuegos University Pediatric Hospital in the cystic fibrosis consultation, from January 1 to December 31, 2018. Patients were group according to the following variables: age, sex and municipality of origin, the clinical manifestations that suggested the diagnosis, age of presentation and the age at diagnosis, presence of digestive manifestations, germs isolated in microbiological studies, mutations found in patients with cystic fibrosis. For the processing of numerical data descriptive statistics techniques were used.
Results: a greater number of patients with more than 18 years (33 %) was observed, 8 patients (66.6 %) and the mestizos predominated with 66.6 %. The largest number of patients was from Cienfuegos 4 municipality (33.3 %). It was observed that in 8 of the patients the first symptoms appeared in the first year of life. Regarding clinical manifestations, pancreatic insufficiency was present in all the patients. Psedomonaaeruginosa was isolated.
Conclusions: cystic fibrosis in Cienfuegos behaves as a disease similarly to the rest of the world with clinical-epidemiological characteristics such as: onset of pathology, predominant sex, onset of the disease, main clinical manifestations and the most frequent isolated germs.

Key words: patients, cystic fibrosis, genetic heritageclinical manifestations

Recibido: 2020-01-30 14:41:55
Aprobado: 2020-02-06 09:57:31

Correspondencia: Caridad Llull Tombo. Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto. Cienfuegos. caridadlt@hosped.cfg.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es un trastorno hereditario multisistémico en niños y adultos, caracterizado principalmente por obstrucción e infección en las vías respiratorias y por síntomas y signos del aparato digestivo con sus consecuencias. Se trata del trastorno autosómico recesivo limitante más frecuente en pacientes de raza blanca. El principal trastorno que se identifica es una disfunción de las superficies epitelizadas, que determina una amplia, variada y en ocasiones confusa mezcla de presentaciones y complicaciones. Los científicos no saben exactamente por qué evolucionó el gen de la fibrosis quística en los seres humanos, pero algunos indicios sugieren que ayudó a proteger a generaciones pasadas de la bacteria que provoca el cólera.[1-3]

En 1938 *Dorothy Andersen* describió la "fibrosis quística del páncreas" en autopsias de niños fallecidos por presunta enfermedad celíaca. En 1952 junto a *Kessler* muestran que el 50 % de los niños hospitalizados por deshidratación y colapso vasomotor debido a la ola de calor en Nueva York en agosto de 1948 padecían de fibrosis quística. Mientras trabajaba en el Hospital Presbiteriano de niños de New York (1948 -1959), y a propósito de esta publicación, *Paul di Sant´Agnese* planteó que estos enfermos podrían tener un trastorno de la función de las glándulas sudoríparas, trabajo que publicó en mayo de 1953. Se demostró así, por primera vez, que los niños con FQ secretaban un sudor con alta concentración de iones de cloro y sodio en comparación con los controles, hecho que explicaba la labilidad de los pacientes al efecto del calor y que podía utilizarse como método diagnóstico de la enfermedad. Posteriormente, en 1959, *Lewis Gibson y Robert Cooke* describen la técnica de iontoforesis con pilocarpina para estimular la producción de sudor, que conocemos hoy como el "test del sudor".[2-7]

En la actualidad, en la mayoría de los países desarrollados, el diagnóstico se realiza en etapas preclínicas por medio de pesquisa neonatal a edades menores de 5 meses. Las primeras experiencias en tamizaje para FQ en Europa comenzaron en los años 70 con la medición de albúmina en meconio. El tripsinógeno inmunorreactivo (TIR) elevado se describe por primera ocasión en 1979 con su introducción en Australia y algunos países europeos para diagnóstico. En 1989 se clona el gen de FQ en el brazo largo del cromosoma 7 y de allí en adelante se identifican mutaciones productoras de la enfermedad que se incluyen en los protocolos de tamizaje.[8-15]

La FQ se presenta con más frecuencia en las poblaciones blancas del norte de Europa, Norteamérica y Australia/Nueva Zelanda. Aunque es menos frecuente en África, Oriente Medio, sur y este de Asia, con la mejoría en los medios diagnósticos la prevalencia en estos grupos es considerablemente superior a la estimada previamente.[1]

El descubrimiento del gen con sus posteriores investigaciones, el desarrollo de guías y consensos internacionales, el tratamiento de los pacientes en unidades especializadas, con equipos multidisciplinarios que cuentan con los profesionales idóneos y entrenados para el diagnóstico y seguimiento de la patología unido a los avances terapéuticos han demostrado mejoría en la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes con fibrosis quística. Los datos de las tablas de vida indican que la media de supervivencia acumulada es de 35 años. Cuando se realiza un soporte médico y psicosocial adecuado, los niños y adolescentes con FQ suelen encarar bien la situación y muchos de ellos pueden considerar un objetivo realista el conseguir una vida adulta independiente y productiva.[10]

El objetivo de este trabajo es caracterizar a los pacientes con fibrosis quística de la provincia Cienfuegos.

MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal en el Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto de Cienfuegos en la consulta de fibrosis quística, desde el 1 de enero hasta el 31 de diciembre del 2018.

El universo lo constituyeron todos los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística que asistieron a la consulta provincial en el Hospital Pediátrico y que incluía a aquellos mayores de 18 años, que a pesar de no tratarse de pacientes en edad pediátrica recibieron seguimiento en el centro cumpliendo con las indicaciones del Programa Nacional de Fibrosis Quística.

Los datos fueron recogidos personalmente por los autores empleando el método de la entrevista y se utilizó el formulario diseñado como instrumento de recolección de datos para el

estudio, además para aquellos datos que no puedan ser aportados por los pacientes y familiares en el momento de la entrevista, se utilizó la información contenida en las historias clínicas.

Se agrupó a los pacientes atendiendo a las siguientes variables: edad actual, sexo y municipio de procedencia.

Sexo:

- Masculino
- Femenino

Municipio de procedencia:

- Cienfuegos
- Palmira
- Cruces
- Lajas
- Cumanayagua
- Rodas
- Abreus
- Aguada

Se describieronlas manifestaciones clínicas que sugirieron el diagnóstico. Diagnóstico sugerido por:

- Infección respiratoria baja a repetición (bronquitis recurrentes, bronconeumonías, neumonías recidivantes)
- Tos recurrente o crónica
- Sibilancias recurrentes
- Íleo meconial (distensión abdominal, vómitos e incapacidad de expulsar el meconio en las primeras 24-48 horas de vida)
- Deshidratación
- Fallo de medro (retardo en el crecimiento, dificultad para ganar peso y altura)
- Anemia/Edema
- Esteatorrea y malaabsorción
- Otras

De forma independiente en cada uno de los pacientes se precisó la edad de presentación y la edad al diagnóstico.

Se señaló la presencia de manifestaciones respiratorias tales como:

- Infección respiratoria baja a repetición
- Bronquiectasia
- Hemoptisis
- Hiperreactividad bronquial
- Signos de hipopsia.

Se señalaron la presencia de manifestaciones digestivas tales como:

- Insuficiencia pancreática
- Prolapso rectal
- Obstrucción intestinal
- Malabsorción
- Hepatopatía
- Reflujo gastroesofágico

Se señalarán los gérmenes aislados en los estudios microbiológicos de nuestros pacientes como:

- *Staphylococcus aureus*
- *Haemophilus influenzae*
- *Burkholderiacepacia*
- *Streptococcus pneumoniae*
- *Acinetobacter*
- *Pseudomonas aeruginosa*
- *Klebsiella pneumoniae*
- *Escherichia coli*
- *Candida albicans*

Además se señalarán los antibióticos que con mayor frecuencia se utilizan durante los ingresos.

- Azitromicina
- Ceftazidima
- Amoxicilina-clavulánico
- Piperacilina -tazobactam
- Cefuroxima
- Cefepime
- Amikacina
- Gentamicina
- Ciprofloxacino
- Colistina
- Levofloxacino
- Ticarcilina
- Tobramicina
- Vancomicina
- Otros

RESULTADOS

Se distribuyeron los 12 pacientes según su edad y sexo. Se observó mayor número de enfermos con más de 18 años (33 %), seguido de las edades comprendidas entre 10 años y 14 años con un 25 %. Hubo solo 1 menor de 1 año con la

enfermedad, se encontraron pacientes entre 15 a 18 años. El sexo femenino predominó con 8 pacientes (66,6%). (Tabla 1).

Tabla 1. Distribución según sexo y edad de los pacientes

Edades	Sexo masculino		Sexo femenino		Total	
	No	%	No	%	No	%
Menor de 1 año	1	8,3	0	0	**1**	**8,3**
De 1 a 4 años	1	8,3	1	8,3	**2**	**16,6**
De 5 a 9 años	0	0	2	16,6	**2**	**16,6**
De 10 a 14 años	1	8,3	2	16,6	**3**	**25**
De 15 a 18 años	0	0	0	0	**0**	**0**
Más de 18 años	1	8,3	3	25	**4**	**33,3**
Total	**4**	**33,3**	**8**	**66,6**	**12**	**100**

Se realizó la distribución según color de la piel de los pacientes con fibrosis quística, se apreció un franco predominio de los pacientes mestizo con un 66,6 %. (Tabla 2).

Tabla 2. Distribución según color de la piel de los pacientes

Color de la piel	No	%
Blanca	4	33,3
Mestiza	8	66,6
Total	**12**	**100**

Al realizar la distribución de los pacientes según municipio de procedencia se observó el mayor número de pacientes eran del municipio Cienfuegos 4 (33,3 %), seguido de los municipios Aguada, Abreus y Lajas con 2 (16,6%). (Tabla 3).

Se observó que en 8 de los pacientes los primeros síntomas se presentaron en el primer año de vida, 4 antes de los 3 meses y 4 a 11 meses; en solo 1 paciente los síntomas se iniciaron después de los 5 años. (Tabla 4).

Tabla 3. Distribución según municipio de procedencia de los pacientes

Municipio	Total	
	No	%
Abreus	**1**	**8,3**
Aguada	**2**	**16,6**
Cienfuegos	**4**	**33,3**
Cumanayagua	**1**	**8,3**
Lajas	**2**	**16,6**
Rodas	**2**	**16,6**
Total	**12**	**100**

Tabla 4. Distribución de los pacientes según edad de los primeros síntomas

Edad de los primeros síntomas	No	%
Menor de 3 meses	4	33,3
De 4 a 11 meses	4	33,3
De 1 a 4 años	3	25
De 5 a 10 años	1	8,3
Más de 10años	0	0
Total	**12**	**100**

Dentro de las manifestaciones clínicas la insuficiencia pancreática en la totalidad de los pacientes (12), seguido de las manifestaciones respiratorias de forma crónica en 11 enfermos (91,6 %), como se representa a continuación, sin embargo, la desnutrición, se observó asociada al retardo del crecimiento y desarrollo en 4 pacientes (33,3 %), mientras que las manifestaciones digestivas se manifestaron en 2 enfermos. (Tabla 5).

Tabla 5. Manifestaciones clínicas de los pacientes con fibrosis quística

Manifestaciones clínicas	No	%
Retardo del desarrollo psicomotor	2	16,6
Retardo del crecimiento	4	33,3
Desnutrición	4	33,3
Enfermedad respiratoria crónica	11	91,6
Manifestaciones digestivas	2	16,6
Insuficiencia pancreática	12	100

En más de la mitad de los enfermos (7) se aisló *Psedomona aeruginosa*, y en solo 1 paciente *Estafilococos aúreus*. Otros gérmenes no se aislaron. Dentro de los antibióticos más usados están la cirofloxacina, azitromicina, tobramicina inhalada así como la amikacina endovenosa. (Tabla 6).

Tabla 6. Gérmenes aislados en los pacientes con Fibrosis quística (FQ)

Gérmenes aislados	No	%
Estreptococcus pneumoniae	0	0
Estafilococus aureus	1	8,3
Heemophilus unfluenzae	0	0
Psedomona aeruginosa	7	58,3
Acinetobacter	0	0

Se muestran las mutaciones encontradas en estos pacientes. Hubo 9 pacientes con mutaciones ΔF508, 5 son heterocigóticos y 4 homocigóticos para la mencionada mutación, estos estaban gravemente afectados, con un deterioro mayor de su función respiratoria, con insuficiencia crónica y un marcado retardo del crecimiento y desarrollo. Estos mismos son los que exhiben insuficiencia pancreática y desnutrición. (Tabla 7).

Tabla 7. Mutaciones encontradas en los pacientes con fibrosis quística (FQ)

Mutaciones	No	%
Heterocigótico Delta 508	5	41,6
Homocigótico Delta F508	4	33,3
Total	**9**	**75**

n. 12

DISCUSIÓN

La FQ constituye la causa mayor de afección pulmonar crónica en los niños de color de piel blanca. Puede ser además, responsable de la mayoría de las insuficiencias pancreáticas exocrinas en los primeros años de la vida. Con frecuencia también se asocia con limitaciones en el crecimiento.

Durante la investigación realizada no hubo ningún fallecido, a pesar de que la FQ puede causar una elevada y prematura mortalidad. Predominaron los pacientes mayores de 18 años y del sexo femenino, lo cual no coincide con los resultados de otro estudio realizado en Cuba, en el Hospital William Soler, el cual registró una distribución diferente a la observada en esta investigación (pues la mayoría de los pacientes eran menores de 10 años y predominó el sexo masculino con el 60 % y femenino, 40 %.[1]

En un estudio realizado en Lima, Perú se encontró que las edades de los pacientes con FQ fluctuaron desde un mes hasta los 9 años con 8 meses. La edad media fue de 1 año con 5 meses. Los varones fueron el 61,5% (n=8), dichos resultados no coinciden con los de este estudio.[2]

En esta investigación se encontró un predominio de los pacientes mestizos con un 66,6 %, dato este que no coincide con la bibliografía revisada que plantea que la FQ es una enfermedad genética frecuente en la raza caucásica, todos estos enfermos son de piel blanca y con antecedentes en sus familias de ancestros de inmigrantes españoles. En estas regiones la población era pequeña y se mantuvo cerrada con una práctica social por mucho años, como fue la endogamia, que provocó muchos matrimonios consanguíneos, lo que pudiera explicar que se segregaran estas mutaciones de generación en generación y aumentará la tasa de heterocigóticos sanos, lo que, unido a la poca mezcla con otras regiones, explica que nazcan con mayor probabilidad enfermos en esta región del país. Esto sustenta la hipótesis de que la frecuencia de portadores heterocigóticos sanos en la provincia es alta.

Se observó que de los municipios Cienfuegos era el mayor número de pacientes 4 (33,3 %), seguido de Aguada, Abreus y Lajas con 2 (16,6 %).

Se pudo observar además que en 8 de los pacientes los primeros síntomas se presentaron en el primer año de vida, 4 antes de los 3 meses y 4 de 4 a 11 meses; en solo 1 paciente se iniciaron después de los 5 años. Datos que coinciden también con la edad del diagnóstico. La mayoría de los pacientes (66,6 %) se diagnosticaron en el primer año de vida. Dichos resultados coinciden con un trabajo realizado en 44 pacientes en el Hospital Pediátrico de Centro Habana (2004-2013), el 36,4 % (16) fueron diagnosticados antes del año de edad.[1]

El intervalo antes de los primeros síntomas puede ser variable, pero generalmente comienza en etapas tempranas de la vida. En los pacientes estudiados, más de la mitad presentó los primeros síntomas alrededor del año de edad, lo cual coincide con otro estudio realizado en el Hospital William Soler donde el comienzo de los síntomas ocurrió igualmente durante la etapa de lactancia (70 %).[1]

En Santiago de Cuba, en el oriente del país, Guzmán y cols.[3] en 2008, reportan que el 41,2 % de sus diagnósticos se hacen antes de los 5 años de edad.

En este estudio, sin embargo, hay un grupo importante de niños diagnosticados en el primer año de vida, y la mayoría de ellos antes de los 6 meses, con tendencia al incremento en los últimos 10 años, lo cual puede estar en relación con el trabajo sistemático y la capacitación a los miembros de estos grupos multidisciplinarios.[3]

Dentro de las manifestaciones clínicas la insuficiencia pancreática aparece en la totalidad de los pacientes (12), seguida de las manifestaciones respiratorias de forma crónica en 11 enfermos (91,6 %). Sin embargo, la desnutrición, se observó asociada al retardo del crecimiento y desarrollo en 4 pacientes (33,3 %), mientras que las manifestaciones digestivas se manifestaron en 2 enfermos.[3]

Estos resultados coinciden con otros estudios realizados en el país como el realizado en el Hospital Pediátrico de Centro Habana donde 75 % de los pacientes estudiados 12 de los 16 lactantes (75 %) presentaban insuficiencia pancreática todos ellos con formas típicas. Se reportó un enfermo con historia de íleo meconial.[3]

A pesar de ser la FQ una enfermedad multisistémica, las manifestaciones respiratorias son la principal causa de morbilidad y mortalidad.[2,6,7,14,15] Alrededor de la mitad de los niños con esta patología acuden por primera vez a la consulta

médica porque presentan tos, respiración sibilante e infecciones del tracto respiratorio. Esta sintomatología fue observada en el 91,6 % de los casos estudiados y coincide con lo encontrado en otros estudios realizados en Cuba, donde ha alcanzado hasta el 40 % entre los enfermos.[1,8] En el William Soler se encontró que el 67 % de los casos estudiados presentaban manifestaciones respiratorias crónicas. Esta infección respiratoria crónica persistente puede ser inicialmente causada por *Staphylococcus aureus,* pero al final coloniza *Pseudomonas aeruginosa.* En este estudio en 7 pacientes el germen responsable de las infecciones respiratorias fue *Pseudomonas aeruginosa*, al igual que lo encontrado en los reportes en la literatura. Solo en 1 paciente se aisló e*l Staphylococcus aúreus*. La aplicación de antibiótico-terapia incluyó 11 antimicrobianos de los más comúnmente utilizados para estas infecciones.

Las infecciones respiratorias bajas causadas por este germen pueden resultar muy difíciles de erradicar, por lo que la actualización de los pediatras en las opciones terapéuticas eficaces y disponibles es imprescindible. De la utilización de una antibiótico-terapia adecuada dependerá en gran medida la mejoría de la calidad de vida y la longevidad de estos pacientes, hasta tanto en el futuro estén disponibles otras opciones terapéuticas en el campo de la genética y la farmacología.

Existen 9 pacientes con mutaciones ΔF508, 5 son heterocigóticos y 4 homocigóticos para la mencionada mutación, al igual que en otras investigaciones, que exponen una mayor frecuencia de esta mutación.

Estos pacientes son seguidos en consulta multidisciplinaria mensual, en conjunto las especialidades de gastroenterología, fisiatría y rehabilitación, nutrición, microbiología y neumología. Se realiza valoración antropométrica de su función respiratoria y estudios microbiológicos, para evaluar sus ingresos, previo exudado faríngeo, siguiendo el protocolo de antibióticos establecido nacionalmente, según el estadio clínico.

Se están realizando los estudios moleculares a los familiares de primer grado de estos pacientes, para conocer la cantidad de portadores sanos en cada una de estas familias, con el fin de brindar estudios prenatales moleculares en las parejas de riesgo. Se considera importante continuar estos estudios, para realizar un adecuado asesoramiento genético.

La fibrosis quística es una enfermedad presente en nuestro medio, con manifestación y complicaciones de inicio temprano, y tiene que ser considerada en los pacientes con BNM recurrentes y retardo en el crecimiento. Las características clínicas y epidemiológicas conservan su presentación clásica. La sospecha clínica temprana del diagnóstico de fibrosis quística contribuye a mejorar la calidad de vida del paciente y el tiempo de sobrevida.

Conflicto de intereses: los autores declaran la no existencia de conflictos de intereses relacionados con el estudio.

Contribución de los autores:

Idea conceptual: Caridad Llull Tombo.

Análisis estadístico: Juan Carlos Yanes Macías.

Revisión de la literatura: Caridad Llull Tombo, Mercedes Fonseca Hernández, Ileana García Rodríguez.

Escritura del artículo: Caridad Llull Tombo, Mercedes Fonseca Hernández.

Revisión crítica del artículo: Ileana García Rodríguez, Yoandra León Rayas.

Financiación: Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto. Cienfuegos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sánchez C, Razón R, Ramos LT, Barreiro B, Reyes C, Cantillo H, Cuello M. Fibrosis quística en niños y su seguimiento durante 40 años (1977-2017). Rev Cubana Pediatr [revista en Internet]. 2019 [citado 5 Ene 2020];91(3):[aprox. 5p]. Disponible en: https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=89267

2. Ortiz L, Sanabria M, González L, Ascurra M. Caracterización nutricional de niños y adolescentes con fibrosis quística. Pediatría [revista en Internet]. 2017 [citado 18 Jun 2019];44(3):[aprox. 15p]. Disponible en: http://www.revistaspp.org/index.php/pediatria/article/view/426

3. Guzmán K, Del Campo E, Nápoles N, Toledano Peralta Y, Coello D. Principales características clínico-epidemiológicas de pacientes con fibrosis quística en la provincia de Santiago de Cuba. MEDISAN [revista en Internet]. 2011 [citado 28 May 2017];15(2):[aprox. 10p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192011000200002

4. Bocanegra A, Bula M. Fibrosis Quística Pulmonar, Gástrica y Gastro-Pulmonar en la Actualidad: Una Revisión Sistémica. Barranquilla: Ciencia e Innovación en Salud; 2015 [citado 29 Oct 2019]. Disponible en: http://revistas.unisimon.edu.co/index.php/innovacionsalud/article/view/35

5. Cantón R, Máiz L, Escribano A, Olveira C, Oliver A, Asensio O, et al. Consenso español para la prevención y el tratamiento de la infección bronquial por Pseudomonas aeruginosa en el paciente con fibrosis quística. Archivos de Bronconeumología [revista en Internet]. 2015 [citado 23 Oct 2017];51(3):[aprox. 10p]. Disponible en: https://www.clinicalkey.es/#!/content/playContent/1-s2.0-S0300289614004876?returnurl=null&referrer=null

6. Gartner S, Mondéjar P, de la Cruz OA; Grupo de Trabajo de Fibrosis Quística de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica. Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. Anales de Pediatría [revista en Internet]. 2019 [citado 2 Feb 2020];90(4):[aprox. 10p]. Disponible en: https://www.analesdepediatria.org/es-protocolo-seguimiento-pacientes-con-fibrosis-articulo-S1695403318305393

7. Fielbaum O. Manejo actual de la fibrosis quística. Revista Médica Clínica Las Condes [revista en Internet]. 2017 [citado 18 Jun 2018];28(1):[aprox. 11p]. Disponible en: https://www.analesdepediatria.org/es-protocolo-seguimiento-pacientes-con-fibrosis-articulo-S1695403318305393

8. Navarro S. Recopilación histórica de la fibrosis quística. Gastroenterología y Hepatología [revista en Internet]. 2016 [citado 18 Dic 2019];39(1):[aprox. 6p]. Disponible en: https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-recopilacion-historica-fibrosis-quistica-S0210570515001156

9. Garriga M, Horrisberger A, Ruiz 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 [revista en Internet]. 2017 [citado 13 Sep 2018];21(1):[aprox. 27p]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/pdf/renhyd/v21n1/2174-5145-renhyd-21-01-74.pdf

10. Ibarra I, Gutiérrez G, Vela M, Castillo JA, Herrera LA, Caamal G, et al. Retos y oportunidades en la implementación del tamiz neonatal para fibrosis quística. Acta Pediátr Mex [revista en Internet]. 2018 [citado 10 May 2019];39(1):[aprox. 11p]. Disponible en: http://ojs.actapediatrica.org.mx/index.php/APM/article/view/1720/1101

11. Santana EE, Tamayo VJ, Collazo T, López I, Feria F, Rodríguez F. Caracterización clínica y genética de la fibrosis quística en la provincia de Holguín. Rev Cubana Pediatr [revista en Internet]. 2017 [citado 7 Ene 2019];89(2):[aprox. 8p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v89n2/ped04217.pdf

12. Monfort B, Blasco M. Comunicándonos las cosas de fibrosis quística [Internet]. Valencia: Asociación de fibrosis quística; 2016 [citado 26 Feb 2018]. Disponible en: https://fqvalenciana.com/wp-content/uploads/COMUNICANDO-NOS-LAS-COSAS-DE-LA-FIBROSIS-QUISTICA.pdf

13. García FA, Barranco MP, Pellitero A, Rodríguez R, Calvo MC, Fernández AI. Fibrosis quística atípica: la importancia de un diagnóstico precoz. Medicina General y de Familia [revista en Internet]. 2015 [citado 15 Feb 2018];4(4):[aprox. 4p]. Disponible en: https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-general-familia-edicion-digital--231-articulo-fibrosis-quistica-atipica-importancia-un-S1889543315000420

14. Boza ML. Fibrosis quística y tamizaje neonatal. Neumol Pediatr. 2016;11(1):10-4

15. Restrepo S. Transición del pediatra al internista en fibrosis quística. Rev Colom Neumol [revista en Internet]. 2014 [citado 29 Oct 2018];26(1):[aprox. 28p]. Disponible en: https://revistas.asoneumocito.org/index.php/rcneumologia/article/viewFile/52/49