PRESENTACIÓN

SERVINSALUD IPS

SOCIEDAD DE SERVICIOS INTEGRALES EN SALUD S.A.S

# GPC FIBROSIS QUÍSTICA

Leidy Santos
Coordinadora Médica Sede Boyacá

WWW.SERVINSALUDIPSSAS.COM

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# GPC FIBROSIS QUISTICA

Para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de Fibrosis Quística

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

## 2.3 ALCANCES Y OBJETIVOS DE LA GPC

El GDG se ha propuesto los objetivos de actualizar, revisar y difundir los aspectos más importantes que se presentan en el paciente con fibrosis quística, considerando las principales estrategias de la prevención primaria y secundaria de la enfermedad, precisando los criterios diagnósticos y generando recomendaciones basadas en la evidencia sobre los aspectos relevantes del tratamiento respiratorio, gastrointestinal, nutricional y metabólico de estos pacientes.

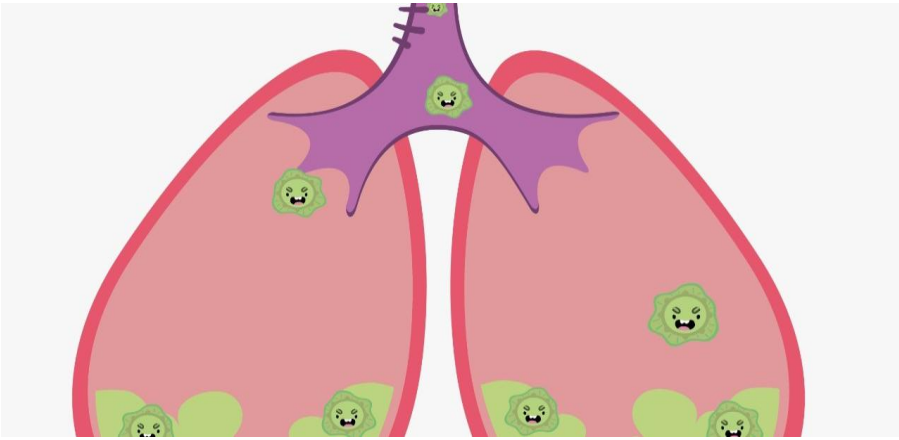
El fin último de la GPC es poder influir positivamente sobre la calidad y la expectativa de vida de los niños con fibrosis quística en Colombia.

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# OBJETIVOS DE LA GUÍA

## OBJETIVO GENERAL

Ofrecer recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible para promover la prevención, el diagnóstico precoz y la atención Integral de la fibrosis quística en Colombia.



## OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Determinar los criterios y las técnicas de diagnóstico adecuadas para la detercción temprana de la enfermedad.
- Proporcionar las recomendaciones para la correcta referencia del paciente con sospecha de tener la enfermedad o con ella.
- Definir los estándares mínimos de diagnóstico y tratamiento requeridos para la atención de los pacientes con fibrosis quística.
- Unificar las intervenciones terapéuticas para los pacientes con fibrosis quística en Colombia.
- Precisar cuál de las pruebas diagnósticas o intervenciones que han demostrado eficacia para el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis quística es susceptible de tener una evaluación económica y realizarla.
- Evaluar el costo-efectividad de la tamización neonatal para fibrosis quística y medicamentos utilizados para el manejo crónico de la fibrosis quística (antibióticos nebulizados o inhalados y fluidificantes).

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen que codifica para la proteína CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator), que regula los canales de cloro en la membrana apical de las células epiteliales. Es la enfermedad hereditaria más frecuente en la raza caucásica con serias consecuencias en la expectativa de vida.

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.




El funcionamiento defectuoso de la proteína altera el transporte de cloro y sodio en las células secretoras epiteliales, lo que provoca complejas manifestaciones clínicas en varios órganos, siendo la afectación pulmonar responsable del 85% de la mortalidad.

En los pulmones estas secreciones espesas obstruyen las vías aéreas, dan lugar a infecciones endobronquiales crónicas, respuesta inflamatoria significativa, bronquiectasias, enfermedad pulmonar obstructiva y deterioro progresivo de la función pulmonar.

Otro compromiso relevante de la fibrosis quística es el del sistema digestivo; insuficiencia pancreática y hepatopatía que acarrea desnutrición y retraso del crecimiento .

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# DIAGNÓSTICO DE LA FIBROSIS QUÍSTICA

- Clínica (síntomas)
- Antecedentes familiares
- Tamizaje neonatal
- Análisis de laboratorio

## Tabla 1 Características fenotípicas indicativas de fibrosis quística

**ENFERMEDAD SINOPULMONAR CRÓNICA:** manifestada por

1. Colonización o infección persistente por gérmenes encontrados habitualmente en pacientes con fibrosis quística:
   - *Staphylococcus aureus, Haemophilus influenzae*
   - *Pseudomonas aeruginosa* y *Burkholderia cepacia*
2. Tos y producción crónica de esputo purulento
3. Alteraciones persistentes en la radiografía de tórax (bronquiectasias, atelectasias, inflitrados, hiperinsuflación)
4. Obstrucción de las vías aéreas manifestada por sibilancias y atrapamiento aéreo
5. Poliposis nasal o alteraciones de los senos paranasales en radiografía convencional o tomografía computadorizada
6. Acropaquias (hipocratismo digital)

**ALTERACIONES GASTROINTESTINALES Y NUTRICIONALES:**

1. Intestinal: íleo meconial, síndrome de obstrucción intestinal distal, prolapso rectal
2. Pancreática: insuficiencia pancreática, pancreatitis recurrente
3. Hepática: hepatopatía crónica sugerida por el cuadro clínico o por características histológicas de cirrosis biliar focal o multilobular
4. Nutricional: retraso del crecimiento (malnutrición proteico-calórica), hipoproteinemia y edema, complicaciones secundarias a déficit de vitaminas liposolubles

**SINDROMES DE PÉRDIDA DE SAL**

1. Depleción aguda de sal
2. Alcalosis metabólica crónica

**ALTERACIONES UROGENITALES EN EL VARÓN QUE ORIGINAN AZOOSPERMIA OBSTRUCTIVA**

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

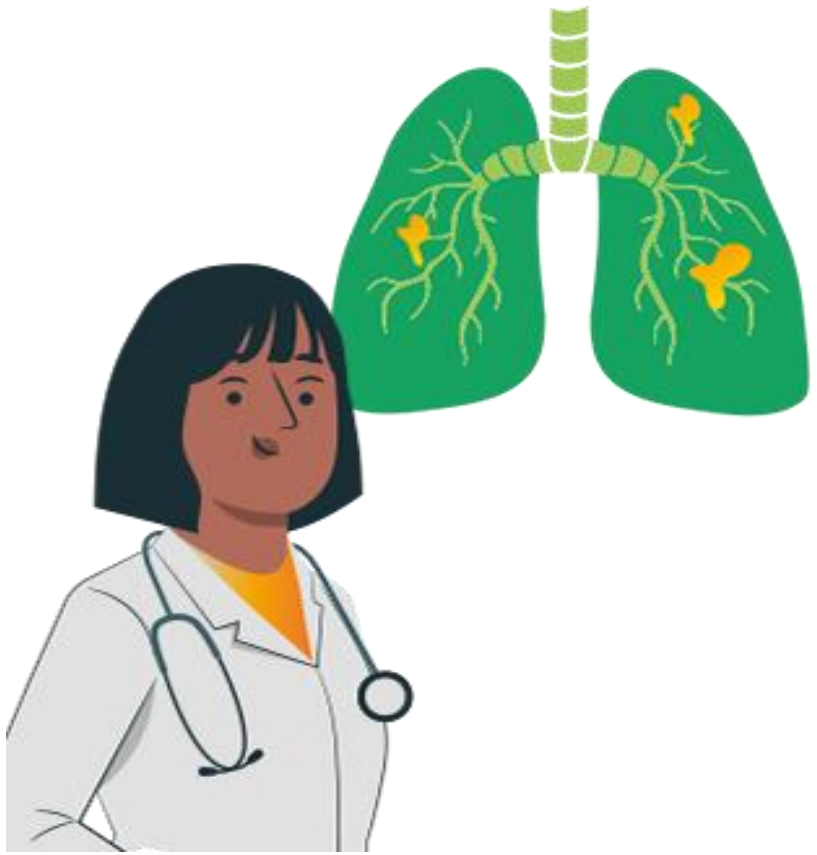


**Tabla 2 Claves diagnósticas según la edad**

| Grupo de edad | Presentación frecuente | Menos frecuente |
|---|---|---|
| Antenatal | Muestra de vellosidades coriónicas o amniocentesis en familias de alto riesgo; intestino ecogénico en ecografía | Íleo meconial perforado |
| Neonatal | Tamización neonatal: íleo meconial (10 %), obstrucción intestinal con perforación o sin ella y peritonitis | Atresia intestinal: ictericia obstructiva, deficiencia de vitaminas liposolubles (vitamina K: sangrados; vitamina E: anemia hemolítica; vitamina A: aumento de la presión intracraneana) |
| Lactantes y niños pequeños | Síntomas respiratorias persistentes (tos, sibilancias, neumonías), infiltrados persistentes en radiografía de tórax, bronquiectasias, sudor salado, falla en el crecimiento, esteatorrea, diarrea y distensión abdominal, aumento de apetito, colestasis, *Pseudomonas aeruginosa* | Prolapso rectal, trastornos de deshidratación y electrolitos (síndrome de pseudo-Bartter), anemia, edema e hipoproteinemia. |
| Niños mayores y adultos | Síntomas respiratorios recurrentes ("asmáticos"), tos crónica, broncorrea, hipocratismo digital, pólipos nasales o sinusitis, infertilidad masculina (agenesia congénita de vasos deferentes), síndrome de obstrucción intestinal distal bronquiectasias. Diabetes. | Pancreatitis aguda o crónica, enfermedad hepática, malabsorción, deshidratación y trastornos hidroelectrolíticos (síndrome de pseudo-Bartter). *Mycobacterias atípicas*. |

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# Electrolitos en Sudor

- Es un análisis para determinar la concentración electrolítica del sudor mediante la estimulación del sudor con pilocarpina.
- Es fundamentalpara la comprobación del diagnóstico. Entre estas pruebas están las que se usan para tamización y la técnica confirmatoria.
- La única prueba de sudor aceptable para la confirmación del diagnóstico es el test cuantitativo de iontoforesis con pilocarpina (QPIT)

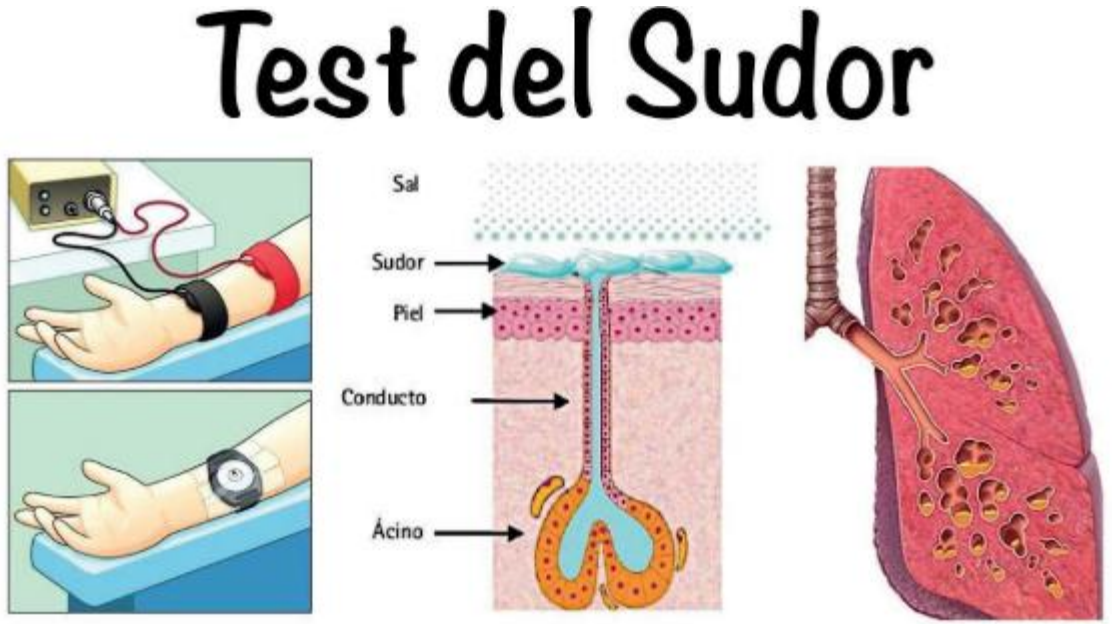


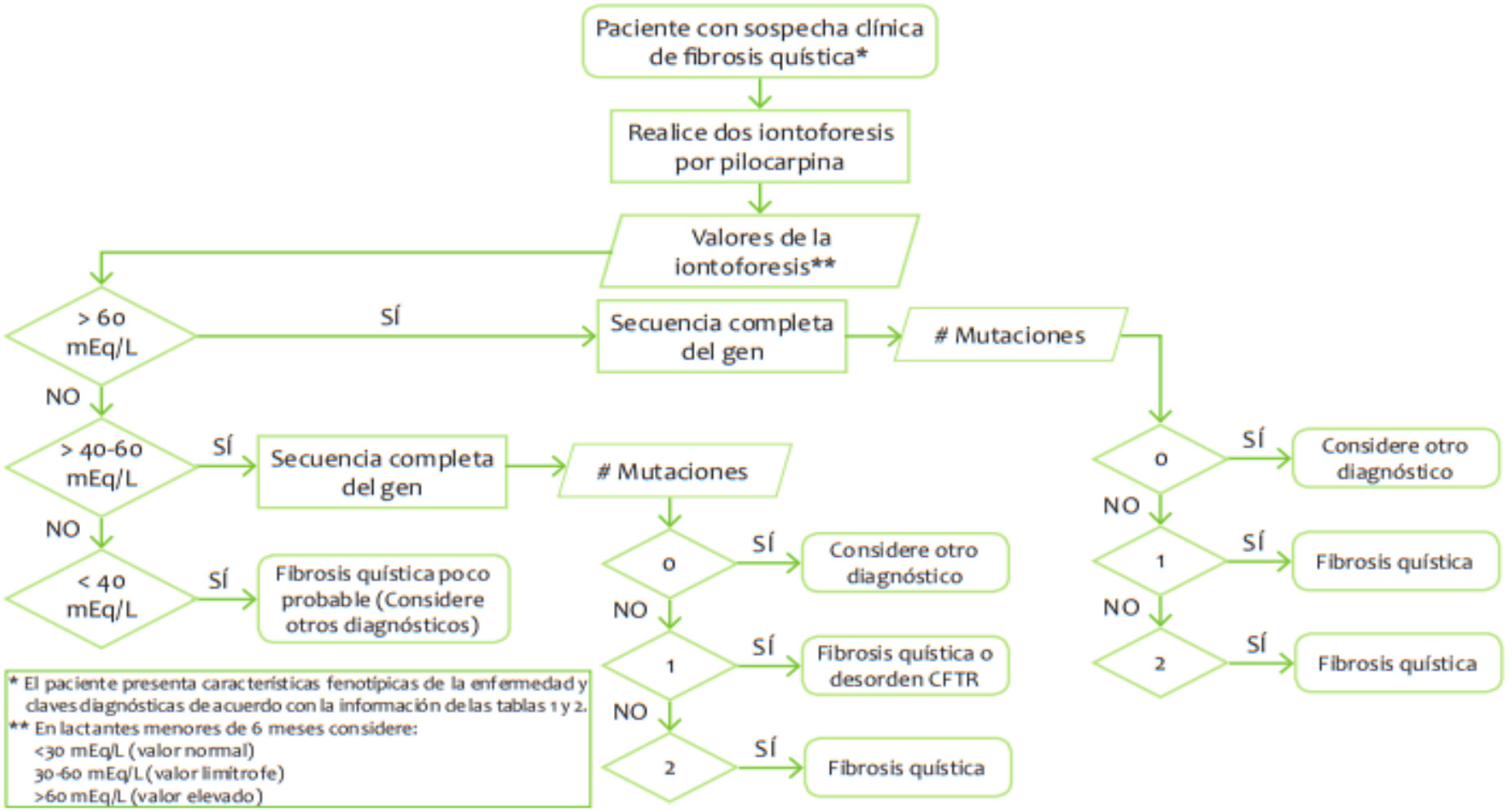

**Tabla 3 Valores de referencia de electrolitos en sudor (Iontoforesis)**

| | **Gibson y Cooke** (medición directa del cloro) | **Medición indirecta del cloro** |
|---|---|---|
| Positivo | > 60 mmol/L | > 80 mmol/L |
| Limítrofe | 40 – 60 mmol/L | 50-80 mmol/L |
| Negativo | **< 40 mol/L** | < 50 mmol/L |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# ANEXO 2. ALGORITMO PARA EL DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA A PARTIR DE LA SOSPECHA CLÍNICA



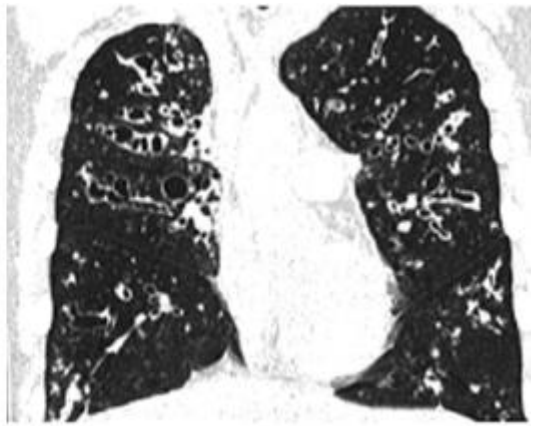

IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

## DIAGNÓSTICO

**4. Entre TACAR (tomografía de alta resolución) de tórax y pruebas de función pulmonar, ¿cuál es la mejor prueba para la clasificación y seguimiento de los pacientes con fibrosis quística?**





| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| La evidencia muestra que tanto el VEF1 * como la TACAR** de tórax son pruebas útiles para la clasificación y seguimiento de los pacientes con fibrosis quística, sin embargo, debido a su variable correlación se recomienda: | | |
| 4a. ++ En mayores de 5 años se recomienda evaluar la función pulmonar mediante la curva flujo-volumen (VEF1) para clasificar y monitorizar el deterioro pulmonar. | Moderada | Fuerte a favor de la intervención |
| 4b. Se recomienda que la evaluación del daño estructural, bronquiectasias y enfermedad de la vía aérea pequeña, se realice mediante TACAR de tórax con cortes en inspiración y espiración dado que la radiografía de tórax tiene deficiente sensibilidad y especificidad para detectarlos. | Moderada | Fuerte a favor de realizar la intervención |
| ✓ La espirometría debe realizarse cada 3 a 6 meses, en el seguimiento del paciente con Fibrosis Quística y para el diagnóstico y monitoreo de las exacerbaciones pulmonares.<br>✓ La TACAR de tórax así sea realizada con protocolo de baja radiación, no debe repetirse antes de 2 a 3 años. | Puntos de buena práctica | |

SERVINSALU IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

**¿En los recién nacidos, la realización de la tamización neonatal para diagnóstico temprano de la fibrosis quística ha demostrado efectos positivos en los desenlaces clínicos del paciente con fibrosis quística comparados con los pacientes a quienes se hace el diagnóstico cuando empieza la clínica?**



| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| Se recomienda la tamización neonatal para el diagnóstico temprano de fibrosis quística, para mejorar el estado nutricional, el crecimiento, los niveles de vitaminas A, D y E, la función pulmonar y la sobrevida. | Moderada | Fuerte a favor de la intervención |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

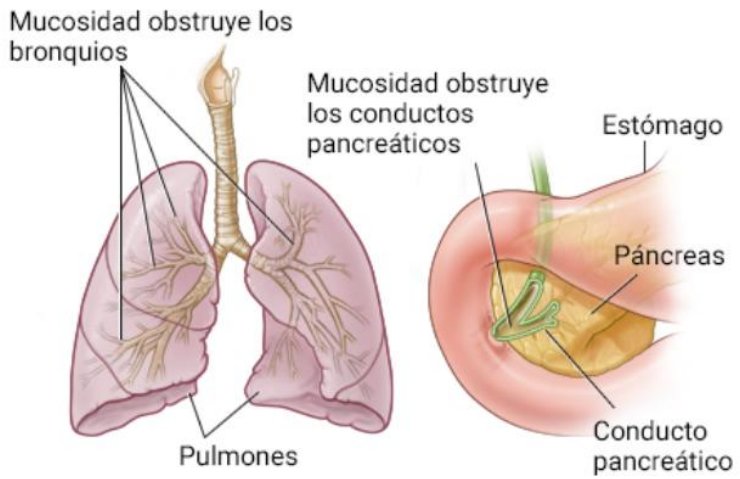
# ¿Cuáles de los pacientes con sospecha o confirmación de fibrosis quística por electrolitos en sudor, se benefician de un estudio molecular?

De acuerdo con las guías de consenso de la Fundación Americana de Fibrosis Quística (43), el diagnóstico se hace con:

- una o más características fenotípicas de fibrosis quística, o
- el antecedente de un hermano con fibrosis quística, o
- una prueba de tamización neonatal positiva,

**más,**

- dos pruebas positivas de electrolitos en sudor, o
- la identificación de dos mutaciones en cada uno de los genes de la CFTR, o
- con la diferencia anormal de potencial nasal.




Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# ¿Cuáles son las mejores pruebas para diagnosticar insuficiencia pancreática en un paciente con fibrosis quística?

| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| Se recomienda la medición de elastasa-1 fecal para el diagnóstico de insuficiencia pancreática. Se define como insuficiencia pancreática cifras de elastasa-1 fecal menores a 200 µg/g. | Baja | Fuerte a favor de la prueba |



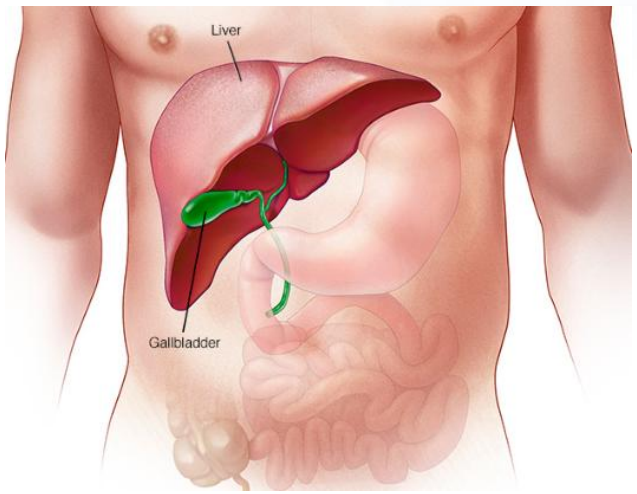

| | |
|---|---|
| ✓ Esteatocrito ácido:<br>Es un método semicuantitativo, rápido y simple, en el que la materia fecal, recogida en un tubo capilar, es centrifugada obteniéndose la separación de la grasa, la cual forma una capa en la parte superior del tubo. Para su interpretación se requiere la comparación con un nomograma y se considera normal entre 0 y el 2 %, y patológico >4 %. Los resultados entre el 2 y el 4 % requieren cuantificación de grasa. | Puntos de buena práctica |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# ¿Cuáles son las mejores pruebas paraclínicas e imaginológicas para detectar las alteraciones hepatobiliares en los pacientes con fibrosis quística?

| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| En los pacientes con fibrosis quística, se recomienda realizar con periodicidad anual, un examen físico completo, medición de aminotransferasas y ecografía hepatobiliar para detectar alteraciones hepatobiliares. | Moderada | Fuerte a favor de la intervención |
| ✓ El aumento de la fosfatasa alcalina puede ser debido a osteopenia, recambio óseo por la edad o la alteración de la vía biliar, por lo que no se recomienda esta prueba para apoyar un diagnóstico de alteración hepática. | Punto de buena práctica | |




SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# ORGANIZACIÓN DEL CUIDADO DE LA FIBROSIS QUÍSTICA – CENTROS ESPECIALIZADOS

## Equipo multidisciplinario básico

- ✓ Neumólogos pediatra y de adultos
- ✓ Enfermera clínica especialista
- ✓ Fisioterapeuta especializado
- ✓ Nutricionista especializada
- ✓ Psicólogo clínico
- ✓ Trabajadora social
- ✓ Farmaceuta
- ✓ Microbiólogo clínico
- ✓ Genetista clínico
- ✓ Soporte de secretaria
- ✓ Coordinador de base de datos



## Acceso a las demás especialidades

- ✓ Gastroenterología y hepatología
- ✓ Endocrinología y diabetes
- ✓ Otorrinolaringólogos, cirujanos cardiotorácico y generales
- ✓ Especialistas en anestesia control del dolor, cuidado intensivo, radiología intervencionista.
- ✓ Reumatología, nefrología, obstetricia y ginecología
- ✓ Psiquiatría

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.




**En los pacientes con fibrosis quística con colonización inicial por *Pseudomonas aeruginosa*, ¿cuál es el esquema antibiótico más efectivo para su erradicación, y que logre mayor tiempo libre de nueva colonización por este germen?**

| | |
|---|---|
| ✓ Una vez diagnosticados los pacientes con FQ deben ser monitorizados con cultivos de esputo, hisopado faríngeo o de tos con una periodicidad de 2 a 3 meses.<br>✓ Si el paciente no es productor de esputo deben usarse métodos alternativos para la búsqueda de infección respiratoria como hisopado faríngeo, hisopado de tos, aspirado nasofaríngeo o esputo inducido, entre otros.<br>✓ Siempre que se efectúe un tratamiento para la erradicación de *Pseudomonas aeruginosa* es necesario confirmarlo con tres cultivos de esputo o hisopado faríngeo con un mes de intervalo y mantener un seguimiento estricto por 2 años. | Puntos de buena práctica |

# ANEXO 3. ANTIBIOTICOTERAPIA

## ANEXO 3.1 ANTIBIÓTICOS ANTI-*PSEUDOMONAS*

| Antibiótico | Dosificación | Contraindicaciones y precauciones | Administración | Parámetros de vigilancia |
|---|---|---|---|---|
| **Ceftazidime** | 200-400 mg/kg/día, dividido cada 8 horas [Dosis intermitente]<br>100-200 mg/kg/día [Dosis en infusión continua]<br><br>Dosis máxima: 8-12 g/24 día | ✓ Hipersensibilidad a las cefalosporinas u otros betalactámicos<br>✓ Administrar con precaución en pacientes con alergia a la penicilina<br>✓ Ajustar la dosis en individuos con insuficiencia renal | ✓ Bolo en 3 a 5 minutos a una concentración ≤180 mg/ml<br>✓ Infusión intravenosa intermitente en 15 a 30 minutos a una concentración ≤40 mg/ml | ✓ Vigilancia periódica de la función renal y hepática con administración prolongada<br>✓ Vigilar el número y tipo de evacuaciones en búsqueda de diarrea |
| **Cefepima** | 150-200 mg/kg/día, dividido cada 6-8 horas<br><br>Dosis máxima: 6-8 g/día | ✓ Hipersensibilidad a las cefalosporinas u otros betalactámicos<br>✓ Administrar con precaución en pacientes con alergia a la penicilina<br>✓ Ajustar la dosis en individuos con insuficiencia renal | ✓ Bolo en 3 a 5 minutos a una concentración ≤100 mg/ml<br>✓ Infusión intravenosa intermitente en 15 a 30 minutos a una concentración ≤40 mg/ml | ✓ Vigilar la función renal y hepática, hemograma completo en forma periódica si es de uso prolongado<br>✓ Vigilar número y características de evacuaciones por día en busca de diarrea |

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S., se prohíbe su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

| Antibiótico | Dosificación | Contraindicaciones y precauciones | Administración | Parámetros de vigilancia |
|---|---|---|---|---|
| **Piperacilina/ tazobactam** | 400-600 mg/kg/ día, dividido cada 4-6 horas<br><br>Dosis máxima: 18-24 g/día | ✓Hipersensibilidad a piperacilina/ tazobactam u otros betalactámicos e inhibidores de betalactamasas<br>✓Emplear con cautela en pacientes que requieren ingestión restringida de sal y en aquellos con disfunción renal o trastorno convulsivo preexistente<br>✓Ajustar la dosis en presencia de insuficiencia renal | ✓Infusión intravenosa intermitente: durante 30 minutos con una concentración máxima de 200 mg/ ml (componente de piperacilina); son preferibles las concentraciones ≤20 mg/ml en 3 a 4 horas.<br>✓Espaciar la administración de piperacilina/ tazobactam de aminoglucósido, por lo menos, 30 a 60 minutos | ✓Electrolitos séricos, tiempo de sangrado, en especial en pacientes con disfunción renal; pruebas periódicas de función renal, hepática y hematológica<br>✓Vigilar cambios en la frecuencia de evacuación |
| **Ticarcilina-ácido clavulánico [no disponible aún en el país; excelente opción]** | 300-600 mg/kg/ día, basado en ticarcilina, dividido cada 4-6 horas<br><br>Máximo: 24-30 g/día | ✓Hipersensibilidad a betalactámicos e inhibidores de betalactamasas<br>✓Emplear con cautela en pacientes que requieren ingestión restringida de sal y en aquellos con disfunción renal o hepático<br>✓Ajustar la dosis en presencia de insuficiencia renal | ✓Infusión intermitente en 30 minutos a una concentración ≤100 mg/ml, preferiblemente ≤50 mg/ml<br>✓Si recibe aminoglucósido, administrar con 1 hora de diferencia. | ✓Vigilar la función renal y hepática, hemograma completo, electrolitos séricos en forma periódica si su uso es prolongado.<br>✓Vigilar características y número de evacuaciones en busca de diarrea<br>✓Vigilar si presenta cefalea, tromboflebitis, sangrados, cistitis hemorrágica<br>✓Chequear por hipocalcemia, hipopotasemia, hiperenatremia, ↑ aminotransferasas, hematuria |

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# ANEXO 3.2 ANTIBIÓTICOS ANTI-ESTAFILOCÓCICOS

| Antibiótico IV | Dosificación | Contraindicaciones y precauciones | Administración | Parámetros de vigilancia |
|---|---|---|---|---|
| **Oxacilina** | 250-300 mg/kg/día, dividido cada 4 a 6 horas<br><br>Dosis máxima: 12 g en 24 horas | ✓ Hipersensibilidad a la oxacilina, a otro betalactámico o a cualquier componente de la fórmula<br>✓ Usar con cautela en pacientes con disfunción renal grave<br>✓ Ajustar la dosis en individuos con insuficiencia renal | ✓ Bolo: administrar durante 10 minutos a una concentración máxima de 100 mg/ml<br>✓ Infusión intravenosa intermitente: administrar durante 15 a 30 minutos a una concentración ≤40 mg/ml | ✓ Determinaciones periódicas de biometría hemática completa con diferencial, análisis de orina, nitrógeno ureico en sangre, creatinina, AST y ALT séricos<br>✓ Vigilar número y tipo de evacuaciones por día en busca de diarrea |
| **Trimetoprim - sulfame-toxazol** | 15-20 mg/kg/día; dividido cada 6-8 horas | ✓ Hipersensibilidad a cualquier medicamento derivado de sulfas, trimetoprim o a cualquier componente de la fórmula<br>✓ Precauciones en pacientes con porfiria, anemia megaloblástica secundaria a deficiencia de folato; lactantes <2 meses | ✓ Infusión intravenosa: en 60 a 90 minutos; debe diluirse a 1:25 (5 ml del fármaco con 125 ml del diluyente) | ✓ Biometría hemática completa, pruebas de función renal, pruebas de función hepática, examen general de orina<br>✓ Observar en busca de cambios en la frecuencia de las evacuaciones |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

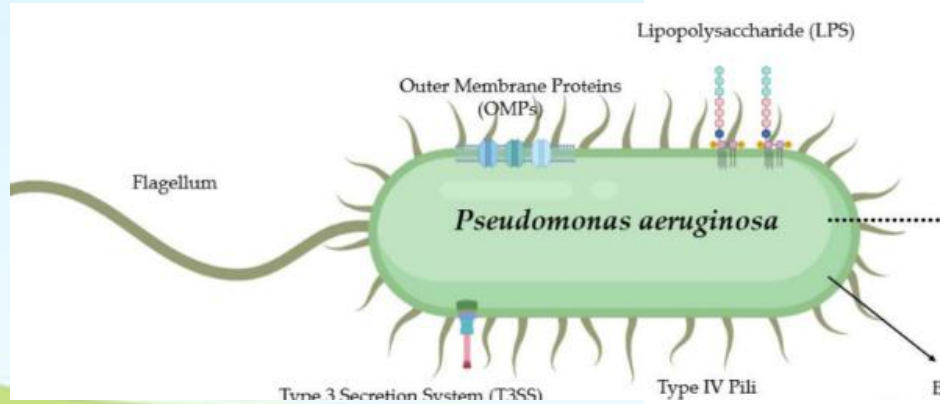
**¿En lactantes y niños, menores de 2 años, con fibrosis quística, la administración prolongada profiláctica de antibióticos anti-*S. aureus* comparado con la administración de antibióticos a necesidad puede disminuir las exacerbaciones pulmonares y la colonización por *S. aureus*?**

| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| En menores de 2 años con fibrosis quística no se recomienda la profilaxis antibiótica prolongada contra *Staphylococcus aureus*, puesto que no previene las exacerbaciones ni mejora la función pulmonar cuando se compara con los antibióticos a necesidad. | Baja | Fuerte en contra de la intervención |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

**En los pacientes con fibrosis quística con colonización inicial por *Pseudomonas aeruginosa*, ¿cuál es el esquema antibiótico más efectivo para su erradicación, y que logre mayor tiempo libre de nueva colonización por este germen?**




| Recomendación ++ | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| Se recomienda realizar un esquema antibiótico de erradicación cuando se identifique una colonización inicial por *Pseudomonas aeruginosa*. Los diferentes esquemas de antibióticos han mostrado ser igualmente efectivos para su erradicación y tiempo libre de nueva colonización para este germen. Los esquemas de tratamiento son:<br>1. Tobramicina nebulizada 300 mg cada 12 horas, por 28 días (Gibson)<br>2. Tobramicina nebulizada 300 mg cada 12 h (28 d) + Ciprofloxacina 15 a 20 mg /k 2 v al dia (14 d) (Tegliari)<br>3. Colistimetato de sodio 2 MU cada 12 horas + Ciprofloxacina oral 10 mg/ kg /dosis cada 8 horas por 3 meses (Proesman)<br>4. Colistimetato de sodio 1'000.000 UI cada 12 horas + Ciprofloxacino oral 250- 750 mg cada 12 horas por 3 semanas (Valerius)<br>5. Colistimetato de sodio 2 MU cada 12 horas + Ciprofloxacina 30 mg/k/ dia dividido en 2 dosis por 28 dias (Taccetti)<br>6. Tobramicina nebulizada 300 mg cada 12 horas + Ciprofloxacina 30 mg/k/ dia dividido en 2 dosis por 28 dias (Taccetti) | Moderada | Fuerte a favor de la intervención |

piedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

## ¿En los pacientes con fibrosis quística y exacerbación pulmonar, la administración de esteroides orales en ciclos cortos (3 a 5 días) mejora el control de la infección, reduce los días de estancia hospitalaria y aumenta los días libres de exacerbación?

| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| En pacientes con fibrosis quística y exacerbación pulmonar no se recomienda usar ciclos cortos de esteroides orales (3 a 5 días) por cuanto no reducen los días de estancia hospitalaria ni hay evidencia con respecto a si aumentan los días libres de exacerbación. | Baja | Fuerte en contra de la intervención |

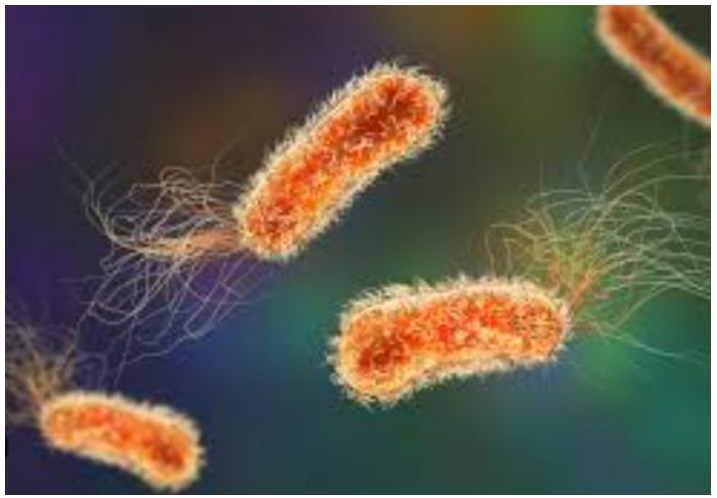



SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

## EXACERBACIONES

**9. ¿Cuál es el esquema antimicrobiano ideal según el agente infeccioso: *Pseudomonas aeruginosa, Staphylococcus aureus, Stenotrophomonas maltophilia*, complejo *Burkholderia cepacia* y micobacterias para las exacerbaciones pulmonares en pacientes con fibrosis quística?**



| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| En pacientes con fibrosis quística y exacerbación pulmonar, el GDG recomienda seguir las indicaciones sobre antibióticos que se muestran en el Anexo 3. Antibioticoterapia, las cuales se basan en estudios de farmacodinamia y farmacocinética de los principales antibióticos empleados en esta enfermedad, dado que no se encuentra evidencia en estudios de asignación aleatoria que avalen las diferentes dosis de antibióticos orales y endovenosas para el manejo empírico de los gérmenes mencionados: *P. aeruginosa, S. aureus, S. maltophilia*, complejo *B. cepacia* y micobacterias. No obstante lo anterior, el peso de la experiencia clínica ha confirmado que los pacientes con infección crónica por *P. aeruginosa* y exacerbación, mejoran con los antibióticos recomendados. | Baja (Consenso de expertos) | Fuerte a favor de las recomendaciones |

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

## ¿Cuáles son los indicadores clínicos y paraclínicos para supervisar la respuesta al tratamiento de los pacientes con fibrosis quística y exacerbación pulmonar?

| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| Se recomienda considerar la mejoría en los síntomas y signos clínicos, la recuperación del VEF1 (en mayores de 6 años) y los marcadores sistémicos de inflamación, como la proteína C reactiva, para supervisar la respuesta de la exacerbación a los antibióticos. | Baja | Fuerte a favor de la intervención |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# Tabla 7 Criterios que definen una exacerbación pulmonar en fibrosis quística

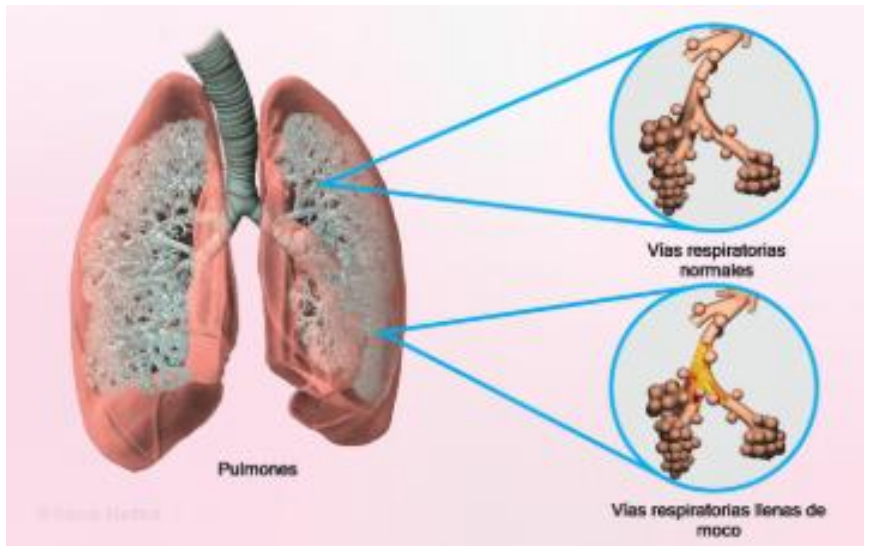
Excerbación respiratoria: 4 de los siguientes 12 signos o síntomas:

1. Cambio en el esputo
2. Aparición o incremento de la hemoptisis
3. Aumento de la tos
4. Aumento de la disnea
5. Malestar, fatiga o letargia
6. Temperatura mayor de 38 °C
7. Anorexia o pérdida de peso
8. Dolor o sensibilidad en los senos paranasales
9. Cambio en el escurrimiento nasal
10. Cambios en el examen físico del tórax
11. Disminución en la función pulmonar en el 10 % o más con respecto al valor previo registrado
12. Cambios radiológicos indicativos de infección pulmonar

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# TRATAMIENTO RESPIRATORIO

## 13. ¿El tratamiento antibiótico endovenoso periódico comparado con el tratamiento antibiótico ante una exacerbación pulmonar mejora la evolución clínica o la supervivencia del paciente con fibrosis quística?



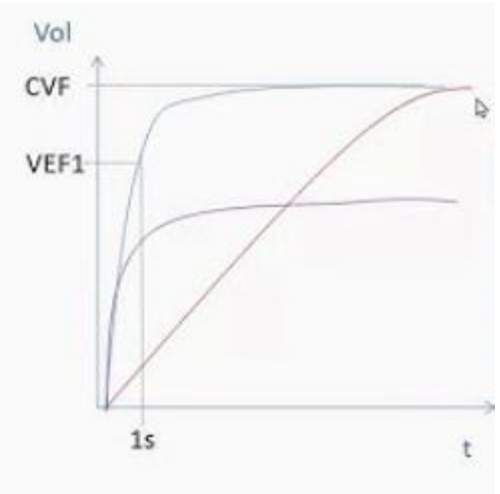

| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| En los pacientes con fibrosis quística no se recomienda usar antibioticoterapia endovenosa electiva periódica, puesto que no ha demostrado beneficios cuando se compara con la administrada ante la exacerbación de los síntomas respiratorios. | Baja | Fuerte en contra de la intervención |
| ✓ La antibioticoterapia endovenosa está indicada en aquellos pacientes con exacerbación de los síntomas pulmonares de la fibrosis quística, cuya respuesta clínica o funcional al tratamiento antibiótico oral no sea adecuada o que presenten una exacerbación, moderada o grave, que requiera hospitalización. | Punto de buena práctica | |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# ¿En los pacientes con fibrosis quística e infección crónica por *Pseudomonas aeruginosa*, la administración de antibióticos nebulizados o inhalados a largo plazo mejora el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1) y disminuye el número de exacerbaciones?

| Recomendación ++ | Nivel de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| En pacientes con fibrosis quística e infección crónica por *P. aeruginosa* se recomienda administrar antibiótico nebulizado o inhalado a largo plazo por cuanto mejora el VEF1 y disminuye las hospitalizaciones por exacerbaciones.<br>De los antibióticos inhalados evaluados en la evidencia los que se encuentran disponibles en el país son:<br>1. Tobramicina nebulizada, 300 mg en 4 ml o 5 ml, cada 12 horas en ciclos On /Off de 28 días.<br>2. Colistimetato de sodio, 1 o 2 MU cada 12 horas, en ciclos On /Off de 28 días.<br>3. Tobramicina en polvo seco, 4 cápsulas x 28 mg (112 mg) cada 12 horas en ciclos On /Off de 28 días. | Baja | Fuerte a favor de la intervención |
| ✓ Considere la definición de infección crónica por *P. aeruginosa* cuando el 50 % o más de los meses en los que se han tomado muestras para este germen sean positivas.<br>✓ Un cultivo positivo de *P. aeruginosa* después de 1 año de permanecer negativos, con tratamiento, se considera como una nueva colonización. | Puntos de buena práctica | |




Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

## ¿En los pacientes con fibrosis quística la administración a largo plazo (mayor de 3 meses) de macrólidos comparada con no usarlos mejora la función pulmonar (VEF1) y disminuye las exacerbaciones?

| Recomendación | Nivel de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| 15a. Se recomienda el uso de azitromicina por periodos de 6 meses, en pacientes con fibrosis quística mayores de 6 años de edad, con infección crónica por *P. aeruginosa* para disminuir el número de exacerbaciones y mejorar la función pulmonar (VEF1 y CVF). | Moderada | Fuerte a favor de la intervención |
| 15b. Se sugiere el uso de azitromicina durante periodos de 6 meses, en pacientes con fibrosis quística mayores de 6 años de edad, sin infección crónica por *P. aeruginosa* para disminuir el número de exacerbaciones y su potencial efecto sobre la inflamación. | Moderada | Débil a favor de la intervención |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

## ¿En los pacientes con fibrosis quística los esteroides inhalados a largo plazo comparados con no usarlos mejoran la función pulmonar o disminuyen las exacerbaciones?

**CORTICOIDES INHALADOS**



| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| No se recomienda el uso de esteroides inhalados a largo plazo en pacientes con fibrosis quística porque no han demostrado ser eficaces en mejorar los desenlaces evaluados (función pulmonar o disminución de las exacerbaciones) y se asocian con eventuales efectos secundarios. | Moderada | Fuerte en contra de la intervención |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.




# ¿En los pacientes con fibrosis quística la administración de ibuprofeno a largo plazo (más de 3 meses) comparado con el placebo mejora la función pulmonar (VEF1), disminuye el número de exacerbaciones o mejora la calidad de vida?

| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| En pacientes con fibrosis quística no se recomienda usar ibuprofeno, a pesar de su discreto efecto benéfico sobre la función pulmonar en pacientes de 6 a 17 años, en razón de sus potenciales efectos colaterales e interacciones medicamentosas. Por no demostrarse efectividad en los mayores de 17 años, tampoco se recomienda en este grupo de edad. | Moderada | Fuerte en contra de la intervención |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.



# ¿En los pacientes con fibrosis quística la administración de hidratantes, manitol o solución salina hipertónica, comparado con el placebo mejora la función pulmonar (VEF1) o disminuye las exacerbaciones?

| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| 19a. En pacientes con fibrosis quística, mayores de 5 años, se recomienda la administración de solución salina hipertónica al 7 % (4 ml cada 12 horas), por su impacto positivo en la disminución de las exacerbaciones y su beneficio en la función pulmonar a corto plazo (mejoría del VEF1). | Moderada | Fuerte a favor de la intervención |
| 19b. En pacientes con fibrosis quística, menores de 5 años se sugiere utilizar solución salina hipertónica al 7 % (4 ml cada 12 horas), por su potencial efecto clínico y su seguridad. | Baja | Débil a favor de la intervención |
| 19c. En pacientes con fibrosis quística, mayores de 18 años con VEF1>40% se sugiere la administración de manitol considerando su impacto positivo en la disminución de las exacerbaciones y su beneficio a corto plazo en la función pulmonar (mejoría del VEF1). | Baja | Débil a favor de la intervención |

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

## ¿En los pacientes con fibrosis quística la terapia respiratoria clásica o convencional comparada con otras terapias, es más efectiva en relación con mayor eliminación de esputo, mejoría en las pruebas de función pulmonar (VEF1), mejoría en la saturación de oxígeno o menos exacerbaciones?

| Recomendación ++ | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| En pacientes con fibrosis quística todas las técnicas de higiene bronquial son igualmente efectivas, por lo cual se recomienda el uso de cualquiera de ellas para mejorar el trasporte de moco a corto plazo, teniendo en cuenta las preferencias del paciente y del cuidador. | Baja | Fuerte a favor de la intervención |




SERVINSALUD IPS

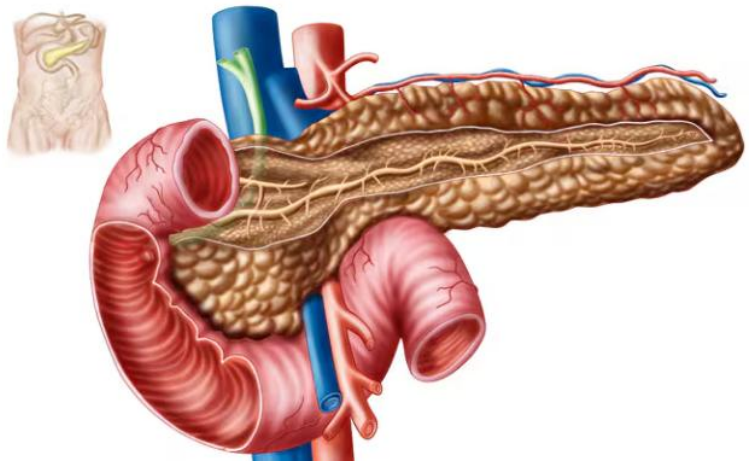
Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

**¿En los pacientes con fibrosis quística con insuficiencia pancreática, el uso de inhibidores de la secreción de ácido gástrico comparado con no usarlos se asocia con un incremento de la absorción de grasas y una mejoría del estado nutricional?**

| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| En pacientes con fibrosis quística con insuficiencia pancreática no se recomienda el uso de inhibidores de la secreción de ácido gástrico en conjunto con reemplazo enzimático dado que no muestran beneficios, comparados con placebo, para mejorar la absorción de grasa o el estado nutricional. | Baja | Fuerte en contra de la intervención |

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# ¿En los pacientes con fibrosis quística y con insuficiencia pancreática, el uso de reemplazo enzimático se asocia con una disminución de la morbilidad y es seguro?



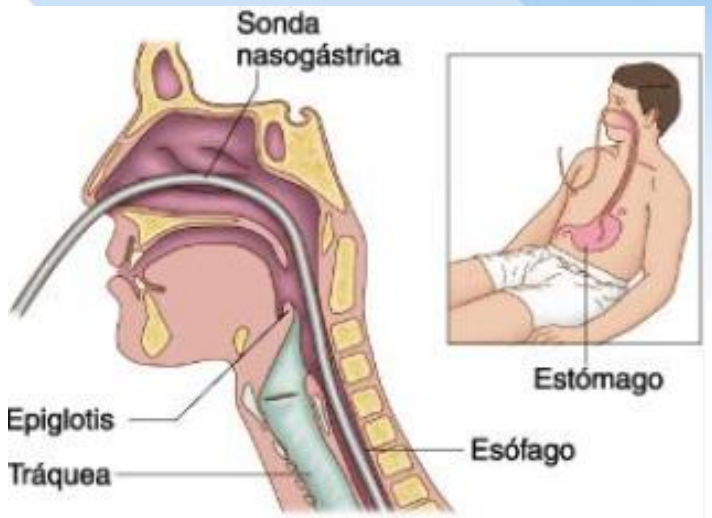
| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| En los pacientes con fibrosis quística e insuficiencia pancreática se recomienda reemplazo enzimático dado que es seguro y eficaz para mejorar la absorción de grasa. | Moderada | Fuerte a favor de la intervención |
| ✓ El mejoramiento del estado nutricional no depende exclusivamente de la administración de enzimas pancreáticas. | Punto de buena práctica | |
| ✓ Considere la dosis de enzimas pancreáticas incluida en el Anexo 7. Tratamiento con enzimas pancreáticas. | | |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# ¿En qué pacientes con fibrosis quística está indicada la nutrición entérica para mejorar el estado nutricional?

| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| Se sugiere la utilización de la nutrición entérica (sonda nasogástrica, gastrostomía o yeyunostomía) en los pacientes con fibrosis quística, que tengan un índice de masa corporal inferiores a 19 kg/m2, que no hayan respondido a ganancia ponderal después de recibir una adecuada intervención nutricional durante 2 a 3 meses. | Baja | Débil a favor de la intervención |




Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# REHABILITACIÓN

**27. ¿Los pacientes con fibrosis quística que realizan entrenamiento físico tienen mejores desenlaces en comparación con los que los que no entrenan, en relación a menor número de infecciones, mejoría en las pruebas de función pulmonar (VEF1), mejoría en la saturación de oxígeno, menos exacerbaciones o mejoría en calidad de vida?**

| Recomendación | Calidad de la evidencia | Fuerza de la recomendación |
|---|---|---|
| Se recomienda que los pacientes con fibrosis quística realicen entrenamiento físico aeróbico, anaeróbico o entrenamiento en resistencia y fuerza muscular, por cuanto es beneficioso a corto plazo en el VEF1* y en la calidad de vida. | Baja | Fuerte a favor de la intervención |

SERVINSALUD IPS

Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.

# CONTACTO

www.servinsaludipssas.com




**Sede Fusagasugá**
Cra. 11A No. 20-67/73
B/ Nuevo Balmoral
300 2603901

**Sede Bogotá**
Av. Calle 26 No. 85D-55
Lc LE27 CE Dorado Plaza
322 4715557

**Sede Boyacá**
Cra. 9 No. 26-41
B/ Las Nieves
302 2283268

**Sede Tolima**
Calle 35 No. 4B-15 Lc1
Primer Piso B/ Cádiz
300 8781898

SERVINSALUD IPS



Este documento es propiedad de la Sociedad de Servicios Integrales en Salud S.A.S, Servinsalud IPS - Prohibida su reproducción por cualquier medio sin previa autorización de la Sociedad.