

2024

FIBROSIS QUÍSTICA PROTOCOLO DE ATENCIÓN EN INTERNACIÓN



Versión 1

Contenido

Equipo Elaborador del Protocolo	3
Metodología	4
Glosario	5
Introducción	6
Objetivos	6
Objetivo General	6
Objetivos Específicos	6
Directrices de Internación	7
Proceso de Internación	7
Criterios de Ingreso Hospitalario	8
Condiciones clínicas que requieren hospitalización	8
Procedimientos diagnósticos que requieren hospitalización.....	8
Administración de tratamientos endovenosos.....	8
Nutrición parenteral o enteral.....	8
Rehidratación	9
Admisión mensual electiva para metilprednisolona IV (generalmente 3 noches)	9
Intervencionismo que requiere hospitalización	9
Tratamientos quirúrgicos que requieren hospitalización	9
Educación del paciente/causa social	9
Condiciones Clínicas Frecuentes que Requieren Internación	11
Exacerbaciones pulmonares.....	11
Oxigenoterapia	14
Hemoptisis	15
Neumotórax	17
Aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA)	18
Dolor abdominal	19
Bibliografía	25
ANEXO	27
Modificaciones	29
Firmas	29

Equipo Elaborador del Protocolo

Arriola, Alejandra (Médico Gastroenteróloga)
Castro, Mariana (Lic. en Nutrición)
Fernández, María Laura (Lic. en Nutrición)
Ferro, Leticia (Lic. en Enfermería)
Silva, Monica (auxiliar de Enfermería)
González, Omar (Lic. en Fisioterapia)
Gueçaimburú, María del Rosario (Médico Genetista Pediatra)
Guillen, Silvia (Lic. en Fisioterapia)
Kegel, Silvia (Química Farmacéutica)
Marrero, Ana (Médico Emergentólogo, Salubrista)
Murillo, Daniel (Médico Neumólogo)
Licio, Alfonso (Médico Gastroenterólogo)
Pérez, Carmen (Lic. en Psicología)
Pinchak, María Catalina (Médico Neumóloga Pediatra)
Queijo, Cecilia (Bioquímica Clínica)
Rey, María Alejandra (Médico Neumóloga, Internista)
Saulis, Ana (Lic. En Enfermería)
Sereno, Violeta (Pediatra Gastroenteróloga)

Todos los participantes del presente protocolo se han capacitado en el diagnóstico y tratamiento de la Fibrosis Quística.

Declaramos no recibir ningún tipo de financiamiento, ni tener conflicto de intereses con relación al presente trabajo.

Metodología

Para la elaboración del protocolo se revisaron las pautas de la Fundación Americana de FQ (CF Fundación) y de la Sociedad Europea de Fibrosis Quística (ECFS).

Se tomó como referencia la Guía Clínica para el Cuidado de Niños con Fibrosis Quística del Royal Brompton Hospital publicada en 2023, con la correspondiente autorización expresa del editor Dr. Ian Balfour–Lynn. (Consultant in Paediatric Respiratory Medicine Royal Brompton Hospital). Esta guía fue seleccionada debido a que toma en cuenta las pautas actuales establecidas por el Royal College of Physicians, el Royal College of Pediatrics & Child Health (anteriormente British Pediatric Association), CF Trust, British Thoracic Society y las especificaciones de servicio NHSE, y se basa en la evidencia publicada, así como en la amplia experiencia clínica del equipo de trabajo del Royal Brompton Hospital.

Glosario

ABPA: Aspergilosis broncopulmonar alérgica
ADNasa: Enzima endonucleasa
AF: Aspergillus fumigatus
AINE: Antiinflamatorios no esteroideos
BAL: Lavado Bronco Alveolar
BPS: Banco de Previsión Social
CF Foundation: Fundación Americana de FQ
CFTR: Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator
CVF: Capacidad vital Forzada
ECFS: Sociedad Europea de Fibrosis Quística
ETI: Enfermedad Tipo Influenza
FQ: Fibrosis Quística
INR: índice de coagulabilidad
I/V: intra venoso
O2: Oxígeno
Rx Tx: Radiografía de tórax
SAMS: Staphylococcus aureus meticilino sensible
SAMRS/SAMR: Staphylococcus aureus meticilino resistente
SNPN: Sistema Nacional de Pesquisa Neonatal
SOID: Síndrome de obstrucción intestinal distal
SpO2: Saturación de oxígeno
SSH: Suero salino hipertónico
TIR: Tripsinógeno inmunoreactivo
UI: Unidad de Internación
VEF 1: Volumen espiratorio forzado en el 1er segundo
VNI: Ventilación no invasiva

Introducción

La Fibrosis quística (FQ) es una enfermedad crónica y progresiva, de origen genético, que afecta múltiples sistemas.

Los pacientes con FQ frecuentemente requieren hospitalizaciones para manejar exacerbaciones respiratorias, recibir antibioticoterapia intravenosa, corregir alteraciones nutricionales y electrolíticas, o por otras complicaciones.

La atención durante la internación en unidades especializadas mejora significativamente el pronóstico y calidad de vida de estos pacientes. Requiere de un abordaje multidisciplinario con médicos internistas, neumólogos, gastroenterólogos, nutricionistas, fisioterapeutas respiratorios, y apoyo psicosocial.

Objetivos

Objetivo General

- El objetivo de este protocolo es generar recomendaciones y herramientas que puedan ser aplicadas en la atención sanitaria a pacientes portadores de FQ de forma de lograr su adecuada asistencia en el ámbito hospitalario.

Objetivos Específicos

- Poner a disposición de los profesionales de la salud las recomendaciones basadas en la evidencia en cuanto al diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la FQ con el fin de estandarizar las acciones nacionales para la atención adecuada de esta patología durante la internación.
- Brindar una herramienta válida para la evaluación del proceso de asistencia al paciente portador de FQ durante la internación.

Directrices de Internación

La Unidad de Internación del CRENADECER está destinada a la atención y recuperación de pacientes que requieren cuidados médicos y de enfermería específicos de su patología durante las 24 horas, los 365 días del año.

El objetivo es proporcionar atención médica personalizada a los pacientes de forma programada o urgente, con un enfoque integrado de promoción, prevención, recuperación y rehabilitación de la salud, siguiendo guías de práctica clínica.

Cada paciente es atendido por un equipo interdisciplinario y cuenta con un plan terapéutico consensuado de acuerdo al motivo de hospitalización.

Como parte integral de la atención brindada, también se realizan funciones de investigación clínica, capacitación, docencia, epidemiología y gestión administrativa.

Los pacientes hospitalizados reciben atención médica, cuidados de enfermería, exámenes diagnósticos, tratamientos farmacológicos y no farmacológicos, alimentación y apoyo de trabajo social y psicología.

El equipo está conformado por médicos de guardia (internistas o pediatras según corresponda), especialistas (neumólogos, gastroenterólogos), farmacia, enfermería, nutrición, trabajo social, psicología, fisioterapia, entre otros.

Se dispone también de servicios de apoyo diagnóstico y terapéutico, información, comunicación, transporte, seguridad, higiene, confort, suministros y gestión administrativa.

Se promueve el trabajo interdisciplinario como una fuente de aprendizaje al permitir el intercambio de experiencias a través del diálogo profesional y discusión de casos. La integración de las diversas perspectivas facilita una comprensión integral del paciente.

Proceso de Internación

Una Unidad de internación cuenta en todo momento con suficientes camas disponibles para permitir un ingreso inmediato de pacientes con condiciones urgentes con criterio de internación. La cantidad de camas necesarias se calcula en base a la cantidad de pacientes con FQ, su evolución, la epidemiología de las complicaciones y la complejidad y servicios ofrecidos por la unidad pudiendo derivar los pacientes a unidades de internación de mayor complejidad.

Los pacientes pueden ingresar a la Unidad de Internación derivados de la consulta ambulatoria o por consulta espontánea en puerta de emergencia.

La Unidad cuenta con una política de control de las infecciones, monitoreada por el Comité de Infecciones que trabaja según la norma establecida por el Ministerio de Salud Pública.

Las camas están en habitaciones individuales, principalmente para prevenir la infección cruzada con aseos o baños privados. Las habitaciones individuales para cada paciente también son necesarias para promover el cumplimiento de la fisioterapia y facilitar la inhalación de fármacos antibióticos.

En cada habitación del paciente debe haber instalaciones para el lavado de manos e higiene de las mismas con solución hidroalcohólicas.

Debido a la variación en la virulencia de diferentes gérmenes, no debe permitirse la interacción entre pacientes dentro del hospital y debe aconsejarse que no se mezclen socialmente fuera del hospital.

Los pacientes son valorados inicialmente por médico de guardia en puerta de emergencia y posteriormente de corresponder, ingresan a la UI para su tratamiento.

Se dispone de una revisión y tratamiento concomitantes por profesionales relacionados con la salud (p. ej., fisioterapeutas, dietistas, asistentes sociales, etc.).

Los pacientes deben recibir tratamiento fisioterápico, incluyendo técnicas para el aclaramiento de secreciones, al menos dos veces al día.

Se dispone de protocolos claros sobre la dosificación y administración de antibióticos

Criterios de Ingreso Hospitalario

Hay varias razones por las que un paciente con FQ requiere ingreso hospitalario:

Condiciones clínicas que requieren hospitalización

- Deterioro de la condición clínica que no responde a medidas ambulatorias
- Exacerbación pulmonar con insuficiencia respiratoria
- Hemoptisis moderada o masiva
- Neumotórax
- Dolor abdominal
- Oclusión intestinal

Procedimientos diagnósticos que requieren hospitalización

- Pruebas de función pulmonar que requieran supervisión médica (test de marcha, Shuttle test)
- Investigaciones específicas, por ejemplo, broncoscopia, estudio del sueño.

Administración de tratamientos endovenosos

Durante la hospitalización se administran de forma segura y controlada diversos medicamentos e infusiones por vía endovenosa, tales como antibióticos en los casos de exacerbaciones con mala respuesta a antibióticos vía oral, está indicado utilizar antibióticos endovenosos dirigidos según antibiograma y germen identificado. Generalmente implican estadías hospitalarias prolongadas de entre 10 a 14 días de acuerdo a la evolución clínica y tolerancia.

Nutrición parenteral o enteral

Cuando la situación clínica condiciona una inadecuada absorción intestinal de nutrientes.

Rehidratación

En cuadros de deshidratación severa por pérdidas digestivas o respiratorias está recomendada la reposición intravenosa de líquidos y electrolitos.

Admisión mensual electiva para metilprednisolona IV (generalmente 3 noches)

Requieren observación ante potenciales efectos adversos.

Intervencionismo que requiere hospitalización

- Colocación de catéter venoso central: la necesidad de tratamientos endovenosos prolongados y acceso vascular difícil por múltiples punciones previas hace que esté indicada con frecuencia la implantación de catéteres centrales de inserción periférica (PICC).
- Colocación de sonda nasogástrica: en casos de dificultad en la alimentación oral o alteraciones de la motilidad intestinal, puede estar recomendada la inserción temporal de sonda nasogástrica para asegurar aporte enteral o realizar descompresión intestinal. Requiere supervisión para prevenir desplazamientos, obstrucción o intolerancia.

Tratamientos quirúrgicos que requieren hospitalización

Operaciones electivas, por ejemplo, inserción de puerto implantable catéter venoso central implantable, o gastrostomía, otorrinolaringología.

Educación del paciente/causa social

- Educación de la familia en el momento del nuevo diagnóstico: en nuevos diagnósticos se deben abordar temas como fisiopatología de la enfermedad, importancia del cumplimiento terapéutico, expectativas de pronóstico y calidad de vida, opciones reproductivas, apoyo psicológico disponible.
- Enseñanza de técnicas de manejo domiciliario complejas: como uso correcto de dispositivos (espirómetro de incentivo, nebulizadores), preparación de enzimas pancreáticas, monitorización domiciliar de glucemia o SpO₂

Los pacientes serán valorados en puerta de emergencia por médico de guardia quien registrará en la historia clínica el motivo de ingreso y se comunicará con médicos del equipo de FQ quienes decidirán el tratamiento del paciente.

Ítems de la Historia Clínica:

- Motivo de ingreso.
- Complicaciones actuales de la FQ.
- Fecha del último ingreso.
- Fecha de la última exacerbación torácica, último ciclo de antibióticos orales.
- Alergias: cualquier alergia, en particular a los medicamentos.
- Anomalías en la función hepática.

- Historial pasado de ABPA, si corresponde, debe registrarse el valor más reciente de IgE específica de aspergillus, junto con valores máximos en el último año para comparación.
- Medicamentos actuales.
- Documentar si el paciente está recibiendo un modulador CFTR y fecha de inicio.
- Antibióticos inhalados.
- Mejor FEV1% y FVC% del año pasado.
- Último cultivo de secreciones (desarrollos, sensibilidad y resistencias).

A todos los pacientes hospitalizados por fibrosis quística se les debe realizar de forma sistemática:

- Hemograma completo
- Proteína C reactiva (PCR)
- Cultivo de esputo
- Electrolitos plasmáticos
- Función hepática (transaminasas)
- Función pancreática (amilasa, lipasa)

Adicionalmente, según el motivo de hospitalización se pueden solicitar:

- Radiografía de tórax (en exacerbaciones pulmonares)
- Panel viral (en exacerbaciones pulmonares)
- Gasometría arterial (si insuficiencia respiratoria)
- Orina completa (en sospecha de deshidratación)
- Glucemia capilar (si sospecha de diabetes asociada)
- Ecografía abdominal (ante sospecha de síndrome de obstrucción intestinal)
- Función pulmonar (espirometría y/o pruebas de función pulmonar)

Es importante mencionar que los pacientes que se internan por causa respiratoria, se deben realizar cultivos de esputo periódicos (cada 5-7 días) durante la hospitalización para monitorear infecciones y ajustar la antibioticoterapia según los resultados.

La solicitud de estudios paraclínicos debe individualizarse, pero este protocolo ayuda a definir aquellos que deben realizarse de rutina en la mayoría de las hospitalizaciones por fibrosis quística.

Condiciones Clínicas Frecuentes que Requieren Internación

Exacerbaciones pulmonares

Las exacerbaciones pulmonares infecciosas son la causa más frecuente de consultas no programadas y hospitalizaciones en pacientes con fibrosis quística. Se define como un episodio de empeoramiento agudo de la función respiratoria en un periodo menor a 4 semanas.

El diagnóstico es clínico, basado en:

- Aumento de tos, esputo, disnea, fatiga, taquipnea.
- Cambios en apariencia y consistencia del esputo.
- Disminución de la función pulmonar.

Criterios de internación:

- Caída de FEV1 >10%
- Desaturación <90%
- Signos de trabajo respiratorio aumentado
- Imposibilidad de realizar fisioterapia efectiva
- Fiebre persistente
- Progresión radiológica
- Deshidratación
- Deterioro del estado general
- Factores sociales que impidan un adecuado tratamiento ambulatorio
- Imposibilidad de administrar antibióticos por vía oral

Ante la presencia de uno o más de estos criterios se recomienda la hospitalización para optimizar el tratamiento y monitorización ante una exacerbación pulmonar moderada-grave en el contexto de la fibrosis quística.

El tratamiento incluye antibióticos IV, fisioterapia respiratoria, broncodilatadores y medidas de soporte respiratorio según severidad.

Se recomienda continuar con las terapias de la infección respiratoria crónicas de mantenimiento durante una exacerbación aguda, así como incrementar las terapias destinadas a limpiar las vías aéreas.

Para la selección del antibiótico, debido a que los pacientes con FQ con frecuencia están colonizados con las mismas bacterias durante períodos prolongados de tiempo, los resultados pasados del cultivo se pueden utilizar para guiar la elección de los antibióticos.

No se recomienda el uso de más de dos ciclos sucesivos de antibióticos orales para la misma exacerbación.

En general, se requieren altas dosis de antibióticos debido a un alto aclaramiento renal y también para garantizar altos niveles de penetración en tejido y esputo.

No es raro que los pacientes con FQ tengan identificadas varias especies bacterianas en sus secreciones respiratorias.

Los regímenes específicos de antibióticos, basados en las especies bacterianas aisladas en un paciente dado, se resumen en la tabla 1. La selección se modifica en función de los resultados de las pruebas de sensibilidad, la función renal y la respuesta clínica.

El estándar en la práctica ha sido el de tratar las exacerbaciones pulmonares en pacientes con *Pseudomona Aeruginosa* con dos antibióticos anti pseudomonas. El fundamento para elegir dos en lugar de uno es conseguir ventaja de los posibles efectos sinérgicos y reducir el riesgo potencial de desarrollar resistencias.

La duración del tratamiento antibiótico endovenoso para exacerbaciones pulmonares en fibrosis quística es de 10 a 14 días como mínimo. Puede extenderse a una tercera semana debido a los síntomas o para aumentar el tiempo hasta la próxima recaída, pero es poco probable que la espirometría mejore.

En cuanto al lugar de administración del tratamiento, existen algunas opciones:

- El paciente puede permanecer hospitalizado durante toda la duración del tratamiento antibiótico endovenoso (10-14 días o más según evolución).
- Si el paciente mejora clínicamente, puede tener el alta hospitalaria y completar el tratamiento antibiótico endovenoso en su domicilio. Esto requiere coordinación para continuar la administración de antibióticos por bomba de infusión domiciliaria o visitas de enfermería.
- En algunos casos, si la mejoría clínica es buena, se puede pasar a antibióticos por vía oral para completar el tratamiento.

La duración total del tratamiento (endovenoso más oral) no debe ser inferior a 10-14 días según su respuesta.

Si luego de 7-10 días de tratamiento antibiótico endovenoso no hay mejoría en:

- Síntomas respiratorios (disminución de tos, frecuencia respiratoria, esfuerzo, etc.)
- Recuperación total o parcial del FEV1
- Mejoría en saturación de oxígeno
- Disminución de secreciones, congestión y cambios auscultatorios
- Resolución total o parcial de imagen radiográfica
- Normalización de reactantes de fase aguda (PCR)

Entonces se debe considerar:

- a) Espujo inducido o broncoscopia para descartar infección no tratada
- b) Agregar mucolíticos adicionales
- c) Rotación de antibióticos endovenosos
- d) Otro diagnóstico asociado
- e) Diagnóstico intercurrente no asociado a fibrosis quística

Evaluando la respuesta clínica, funcional e imagenológica integralmente para decidir cambios en el tratamiento antibiótico o diagnóstico diferencial.

El paciente podrá tener el alta hospitalaria cuando presente:

Estabilidad clínica respiratoria por más de 48-72 horas.
Recuperación total o parcial de función pulmonar (FEV1).
PCR en descenso sostenido.
Correcta adherencia a fisioterapia respiratoria.
Adecuada vía de administración del tratamiento antibiótico posterior al alta.
Condiciones sociales y familiares que permitan continuidad de cuidados.

Estará indicada la derivación o traslado a un centro de mayor complejidad si:

- Evoluciona con insuficiencia respiratoria aguda grave.
- Requiere ventilación mecánica invasiva.
- Existen otras complicaciones graves no resueltas que comprometen pronóstico.

Tratamientos Adicionales

Se continuará y se incrementarán las terapias de inhalación que favorecen la limpieza de las vías aéreas como son el suero salino hipertónico y las nebulizaciones de DNAsa.

El uso de corticoides es más controvertido por los efectos adversos que producen, aunque es claro que tienen una intensa actividad antiinflamatoria. En nuestro centro se administran entre 0,5-0,75 mg/kg al día durante un corto periodo de tiempo, entre 7 y 10 días. También se recurre al uso de broncodilatadores y antiinflamatorios en aerosol cuando existe evidencia de hiperreactividad bronquial.

Según estado clínico: Alimentación oral, por sonda naso gástrica o por gastrostomía.
Mantener o ajustar tratamiento enzimático y vitaminas.
Evaluación psicológica del paciente y su familia.
Realizar intervenciones durante y después de la hospitalización.
Idealmente y en forma semanal se debe discutir la situación de los pacientes hospitalizados, en una reunión interdisciplinaria con todos los miembros del equipo de salud a cargo.

Tabla 1: Tratamiento antibiótico intravenoso en las exacerbaciones pulmonares de la Fibrosis Quística

BACTERIA	ANTIBIÓTICO
S. aureus (meticilin sensible)	Cefazolina Amoxicilina-clavulánico
S. aureus (meticilin resistente)	Vancomicina o linezolid
P. aeruginosa	Uno de los siguientes: Piperacilina-tazobactan Ceftazidima, Imipenem, Meropenem Más Amikacina o colistina

Oxigenoterapia

Todos los pacientes con FQ admitidos con exacerbación respiratoria deben someterse a una saturación continua de oxígeno durante la noche en la primera o la segunda noche (especialmente si el FEV₁ <50 % o SpO₂ en reposo <92%). El mínimo es que todos los pacientes que ingresan deben tener un SpO₂ al momento del ingreso y durante la primera noche.

La terapia con oxígeno suplementario generalmente se administra en el hospital si las saturaciones de oxígeno son <90% durante >5% del tiempo, esta indicación se basa en consenso de expertos más que en evidencia sólida.

Los estudios disponibles sobre el uso de oxígeno en exacerbaciones de fibrosis quística son limitados. Una revisión Cochrane de 2016 concluyó que no hay ensayos clínicos controlados que evalúen el uso de oxígeno suplementario en exacerbaciones pulmonares en fibrosis quística, por lo que la evidencia es baja.

Si el paciente requirió oxígeno suplementario al ingreso se debe repetir el monitoreo nocturno de saturación antes del alta. Si persisten saturaciones bajas (<90% por >5% del tiempo durante el sueño), se debe considerar indicar oxígeno domiciliario nocturno. Cuando se inicia oxigenoterapia crónica domiciliaria en un paciente con fibrosis quística, se recomienda monitorizar los niveles de CO₂ transcutáneo durante una noche, ya que se puede producir un aumento leve de la PaCO₂ con el uso crónico de oxígeno suplementario.

Ventilación no invasiva (VNI)

- La VNI está formalmente indicada cuando en la gasometría arterial el paciente presenta hipercapnia (PaCO₂ >50 mmHg) y acidosis respiratoria (pH <7.35).
- Entre los beneficios de la VNI se encuentran: mejoría del intercambio gaseoso, disminución del trabajo respiratorio, aumento de los volúmenes pulmonares y de la capacidad de eliminar secreciones.
- La VNI se inicia de forma precoz ante signos de fatiga respiratoria para prevenir deterioro e intubación. Se utiliza por períodos prolongados incluso de varios días.
- Es importante una adecuada interface (mascarilla facial o nasal) para minimizar fugas y optimizar la sincronía.
- Se recomienda monitorización continua de saturación, frecuencia respiratoria y gasometrías de control.
- Efectos adversos como distensión abdominal, sequedad de mucosas y lesiones cutáneas deben prevenirse.
- El éxito de la VNI depende de una cuidadosa supervisión y manejo por un equipo con experiencia en CF.
- Tras la resolución de la exacerbación puede continuarse VNI crónica domiciliaria en algunos pacientes.

Durante la internación por exacerbación se continuará con VNI en los pacientes que ya venían recibiendo este soporte respiratorio de forma crónica, ya sea en uso nocturno o diurno.

Ocasionalmente, se puede usar VNI nocturna durante una exacerbación en el paciente para mejorar el aclaramiento del esputo, particularmente en aquellos que están muy

apretados y obstruidos. Una revisión sistemática Cochrane de 2009 que incluyó pocos estudios, demostró algunos beneficios respecto al uso de VNI, especialmente en pacientes con disnea.

Más comúnmente, el dispositivo de presión positiva inspiratoria (BIRD) se puede usar como un complemento de la fisioterapia torácica para un paciente hospitalizado, ayudando a la eliminación de las secreciones y apoyando el trabajo respiratorio del paciente.

Hemoptisis

La hemoptisis es consecuencia de la erosión de las arterias bronquiales hipertrofiadas, dilatadas y tortuosas, que vascularizan las bronquiectasias. La hemoptisis leve de pequeña cuantía es frecuente en los adultos con FQ, y alrededor de un 50% de los pacientes la presentarán en algún momento de su vida.

Habitualmente suele ser un signo de infección pulmonar, aunque en otras ocasiones puede estar relacionada con otros factores como déficit de vitamina K, por la malabsorción de las vitaminas liposolubles, consumo de fármacos que contribuyen al sangrado (antiinflamatorios no esteroideos, aspirinas, penicilinas), trombopenia o alteración del tiempo de protrombina secundarias a hiperesplenismo o a hepatopatía y, más infrecuente, a la inhalación de fármacos irritantes. Todos estos posibles factores de riesgo han de ser obligatoriamente investigados en el momento de la admisión en urgencias realizando una analítica rutinaria.

Se define hemoptisis masiva o amenazante cuando el sangrado es de unos 240 mL en 24 horas, poniendo en peligro la vida por obstrucción de la vía aérea o hipotensión aguda, o también, cuando el sangrado es de menor cuantía aunque recurrente (100 mL/día) en un periodo de 3 a 7 días.

Es criterio de internación:

- Hemoptisis ≥ 5 mL
- Primer episodio de hemoptisis, aunque esta sea <5 mL o si ésta es persistente.

En la hemoptisis de escasa cuantía no debería interrumpirse la fisioterapia ni la aerosol terapia.

La primera medida terapéutica para la hemoptisis masiva es preservar la vía aérea, para evitar la asfixia, e intubación traqueal si la ventilación estuviese comprometida.

Estos pacientes son derivados a un centro especializado en intervencionismo vascular CEDIVA.

Tratamiento durante la internación:

- Calmar al paciente, apoyo psicológico.
- Suspender medicamentos irritantes (mucolíticos, antibióticos nebulizados).
- Reposo con sitio de sangrado en declive. Oxígeno.
- Administración de antitusígenos.
- Corregir déficit de vitamina K.

- Ácido tranexámico oral (dosis recomendada es de 1 g cada 8 horas día hasta un máximo de 4 días.)
- Considerar transfusión de sangre ante pérdidas importantes (hemoglobina inferior a 7,5 g% con signos de inestabilidad hemodinámica)
- Antibioticoterapia intravenosa incluyendo cobertura de S. aureus.
- Considerar Vasopresina IV en sangrados masivos.

Continuar con fisioterapia suave regular omitiendo palmadas en el pecho durante 24 horas. Si bien no hay estudios relacionados específicamente con hemoptisis y fisioterapia, la recomendación de expertos es continuar con la depuración del tórax para eliminar la sangre y las secreciones infectadas. Esto puede resultar en la interrupción temporal de las técnicas manuales, los adjuntos y la presión positiva, y luego reintroducirlas gradualmente. Se recomienda esperar 24 horas antes de comenzar con la presión positiva. Es esencial contactar y seguir las indicaciones del fisioterapeuta.

Tabla 2: Tratamiento específico según gravedad de la hemoptisis y post embolización

Condición	Tratamiento
Hemoptisis leve Estrías hemáticas o <5 ml Espujo y sangre mezclados	<ul style="list-style-type: none"> - Control clínico - Fisioterapia habitual
Hemoptisis Modera De 5 ml a <250 ml de sangre en 24 horas de sangre fresca roja	<ul style="list-style-type: none"> - Minimizar técnicas de aclaramiento de la vía aérea e incrementos de la presión intratorácica - Minimizar la tos improductiva. - Reposo en decúbito lateral sobre la posible topografía de sangrado que se manifiesta por "burbujeo" - Continuar la DNasa nebulizada. - Suspender SSH por 24 horas
Hemoptisis Grave > 250 ml de sangre en 24 horas	<ul style="list-style-type: none"> - Revisión médica urgente. - Oxígeno / humidificación. - Una vez controlado el episodio de sangrado masivo, se puede reanudar el tratamiento conservador como en la hemoptisis moderada - Si el sangrado grave persiste a pesar de medidas conservadoras, considerar intervencionismo embolización.
Post embolización de arterias bronquiales	<ul style="list-style-type: none"> - La fisioterapia puede reanudarse después del procedimiento - Puede requerir analgesia - Comience el ejercicio suave y aumente - Es común la disfagia transitoria

La mayoría de los episodios de hemoptisis cederán en respuesta a las medidas conservadoras de tratamiento como reposo, corrección de coagulopatía, antibióticos, etc. Sin embargo, en casos de hemorragia masiva (>250ml en 24hs) que persiste a pesar del tratamiento médico inicial o en casos de múltiples episodios recurrentes de hemoptisis moderada (100-250ml) en un corto período de tiempo (3 o más episodios en

7 días), se deberá considerar la embolización y esta no debería demorarse en el caso de hemoptisis masiva, tras la estabilización del enfermo.

- **Angiografía bronquial selectiva y embolización:**

Solo pueden ser realizadas por especialistas con experiencia por lo cual, el paciente es derivado a un centro especializado. A menudo se identifican numerosas arterias bronquiales tortuosas y dilatadas, algunas de las cuales pueden tener su origen en fuentes aberrantes. La fuente real de sangrado es difícil de discernir, pero en general una serie de grandes vasos (> 2,5 mm) se embolizan utilizando distintos materiales.

La recurrencia del sangrado es relativamente frecuente (50%) y debería tratarse como un episodio nuevo. Si el sangrado no cesa rápidamente tras la embolización debería considerarse la reembolización y se podría llegar hasta tres veces en un mismo episodio.

Luego de la embolización, el dolor puede ser intenso y se sugiere realizar tratamiento para calmarlo. A su vez, suele ser común la disfagia transitoria.

La embolización no constituye un tratamiento curativo y muchos pacientes desarrollan nuevos vasos dentro de meses o años que pueden sangrar y, por lo tanto, requieren otras embolizaciones.

No realizar **broncoscopía** dado que rara vez es útil.

El alta hospitalaria se considerará cuando no presente nuevos episodios de sangrado por al menos 48-72 horas. El paciente deberá encontrarse sin incremento de requerimientos de oxígeno suplementario respecto a su estado basal y saturando por encima de 90%.

Si hubo una infección bacteriana asociada, la misma deberá evidenciar una clara tendencia a la mejoría clínica y paraclínica y se completará el tratamiento de la misma. Deberá también corroborarse una adecuada tolerancia a la reintroducción gradual de los mucolíticos habituales sin observarse re sangrado. Es imperativo garantizar accesibilidad a servicios de emergencia y un adecuado soporte familiar y social para el seguimiento estrecho ambulatorio posterior al alta.

Neumotórax

El neumotórax (NTX) espontáneo, que se produce por ruptura de bullas subpleurales, es generalmente un signo de enfermedad avanzada. Su incidencia aumenta con la edad y sugiere enfermedad pulmonar grave. Pueden ser asintomáticos o sintomáticos (dolor, disnea).

El tamaño del neumotórax se define por la distancia entre el ápex y la cúpula, describiéndose como pequeño aquel ≤ 3 cm, de acuerdo a las guías internacionales.

Debe sospecharse frente a cualquier deterioro clínico inesperado, dolor torácico inexplicado o empeoramiento agudo de la disnea.

La radiografía de tórax en espiración forzada es la principal técnica diagnóstica a realizar para poder detectar y valorar el neumotórax, aunque en algunos casos dudosos se requerirá hacer una tomografía axial computarizada (TAC).

Todo paciente con fibrosis quística que presente un neumotórax debe ser hospitalizado con el objetivo de observación, analgesia, control de infecciones y re expansión pulmonar segura mediante drenaje torácico. Se realizará consulta con cirujano de tórax. Los neumotórax pequeños, es decir los de menos del 20% del volumen del hemitórax afectado, y relativamente asintomáticos, pueden tratarse simplemente con observación hospitalaria, reposo y oxigenoterapia. Si a las 24 horas su resolución es evidente o no ha aumentado de tamaño, puede darse el alta hospitalaria, manteniéndolo en observación estrecha domiciliaria, teniendo en cuenta la accesibilidad al centro hospitalario. Si en 5-7 días no se ha resuelto, requerirá el drenaje torácico.

Cuando el neumotórax es mayor del 20% y/o existe inestabilidad clínica se requiere un drenaje torácico aspirativo mediante un tubo de tórax. Habitualmente el neumotórax se suele resolver en 24-72 horas y, entonces, se clampea el tubo durante unas 12 horas y, si no hay fugas, el tubo se retira.

Se recomienda, durante el neumotórax, el estudio microbiológico y no interrumpir la fisioterapia ni la terapia en aerosol, y plantearse la necesidad de tratamiento antibiótico si hay síntomas de exacerbación

Se considerará la derivación a un centro de alta complejidad en los siguientes casos:

- Neumotórax a tensión con compromiso ventilatorio
- Persistencia de fuga aérea a pesar de drenaje endotorácico
- Necesidad quirúrgica (resección de bullas, pleurodesis, etc.)

El paciente podrá ser dado de alta cuando se evidencie:

- Neumotórax resuelto totalmente según imagen
- Remoción de tubo de drenaje sin nuevas fugas aéreas
- Estabilidad clínica, gasométrica y hemodinámica

Seguimiento estrecho ambulatorio asegurado

Aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA)

La micosis broncopulmonar alérgica es una compleja reacción inmunológica frente a diferentes hongos; el más frecuentemente implicado es *Aspergillus fumigatus* (Af). Este hongo, además de provocar reacciones alérgicas, secreta diferentes factores de virulencia y proteasas, ocasionando a su vez una alteración del aclaramiento mucociliar, inhibición de la acción fagocítica de los polimorfo nucleares y macrófagos, y una degradación de la matriz extracelular.

La prevalencia de ABPA oscila entre un 6 a 11%, según diferentes series; es difícil de diagnosticar, puede requerir largos periodos de tiempo incluso superior a un año, y deteriora la evolución de la enfermedad y la calidad de vida

Diagnóstico:

- La ABPA debe sospecharse ante clínica de exacerbación pulmonar con escasa/nula respuesta a antibióticos.
- En el primer episodio se solicitará IgE sérica total y *Aspergillus*-específica. Otras pruebas: eosinofilia, precipitinas séricas, cultivos de esputo.
- El diagnóstico requiere un alto grado de sospecha clínica y varios criterios de Rosenberg positivos.

Tratamiento:

- Corticosteroides orales (prednisona 0,5 mg/kg/día) por 14 días en episodios agudos. Reducir progresivamente según evolución.
- Itraconazol como antifúngico complementario (200 mg/día) por al menos 6 meses. Monitorizar niveles.
- Ante refractariedad a corticoides, valorar omalizumab como terapia adjunta.

Seguimiento intrahospitalario:

- Clínica respiratoria, reactantes de fase aguda (PCR), recuento de eosinófilos.
- Radiografía de tórax seriadas para ver evolución de infiltrados.
- Espirometría para verificar mejoría de función pulmonar.

Criterios de alta:

- Resolución de síntomas respiratorios y sistema inmune activado (eosinofilia).
- Descenso significativo de marcadores inflamatorios.
- Mejoría radiológica al menos parcial.

Dolor abdominal

Si bien existen múltiples causas de dolor abdominal que pueden motivar la internación de pacientes con fibrosis quística, nos centraremos en dos complicaciones distintivas de esta enfermedad: la obstrucción intestinal distal y la pancreatitis aguda recurrente.

Esto se debe a que la disfunción pancreática exocrina con insuficiencia pancreática y la deshidratación de secreciones causada por la mutación del gen CFTR, predisponen especialmente a estos pacientes a desarrollar con mayor frecuencia e intensidad episodios de íleo distal adhesivo e inflamación pancreática recurrente.

Síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID)

El SOID es la obstrucción intestinal distal parcial o completa que ocurre después del período neonatal. Su prevalencia en la edad pediátrica es del 7 al 8 % y su incidencia aumenta con la edad.

Etiopatogenia: la obstrucción es producida por impactación de contenido intestinal viscoso compuesto por restos no digeridos, secreciones mucosas adherentes en íleon terminal, ciego y colon ascendente.

Presentación clínica: se presenta como obstrucción aguda (dolor abdominal, distensión abdominal y detención del tránsito para materias y gases) o, más frecuentemente, como un cuadro sub oclusivo (con dolor abdominal intermitente, distensión abdominal, detención del tránsito para materias, pero con expulsión de gases que podrían mejorar el dolor abdominal).

Factores de riesgo: genotipo severo, insuficiencia pancreática, haber presentado íleo meconial en la etapa neonatal, ingesta inadecuada de sal, deshidratación e insuficiente reemplazo de enzimas pancreáticas y post trasplante de órganos.

Estudios: RX abdomen, ecografía de abdomen y eventualmente tomografía abdominal para descartar otros diagnósticos.

Laboratorio: Hemograma (Leucocitosis) VES, pruebas de función hepática, amilasa en sangre y orina.

Diagnostico diferenciales: apendicitis, abscesos, invaginación (intususcepción), adherencias postoperatorias, enfermedad del tracto biliar, pancreatitis aguda, vólvulos, infección de aparato urinario y colonopatía fibrosante (extremadamente raro).

Tratamiento:

- **SOID leve o incompleto**

El tratamiento inicial son las medidas médicas, la hidratación enérgica, el aporte de fibra dietética y el ajuste de enzimas pancreáticas. Los aceites minerales y/o lactulosa vía oral (2-3 cc/Kg/día) puede ser beneficiosos.

Se puede administrar N-acetilcisteína V/O, según las dosis recomendadas:

- Niños hasta 2 años: 100 mg cada 12hs (máximo diario 200 mg diario)
- Niños de 2 a 7 años: 100 mg cada 8hs (máximo 300 mg/día)
- Niños mayores de 7 años: 200 mg cada 8hs (máximo 600 mg/día)

Formas de presentación disponibles en el mercado: comprimidos de 600 mg o polvo en sobres, comprimidos de 200 mg y en jarabe de 200mg/10ml.

N-acetil puede utilizarse en forma de enemas diluido en suero cada 12hs (la dosis 10mg/Kg dosis 2 veces al día diluidos en 100 a 200 cc al 10 o 20 %)

Si no se obtiene buenos resultados o existe masa palpable se podrá realizar lavado intestinal vía oral con sonda naso gástrica con Poli etilenglicol a 20 - 40 cc/Kg/hora, máximo 1 lt por hora, dosis total (pediatría).

- **SOID completo, obstrucción completa o signos de irritación peritoneal**

En estos casos, las medidas médicas están contraindicadas. Se debe realizar descompresión con sonda nasogástrica y consulta urgente con cirugía, para esto se deriva a un sanatorio tercerizado con CTI.

El objetivo del tratamiento es conseguir un efluente rectal claro y fluido, mejorar el dolor abdominal, la resolución de los vómitos y de la distensión abdominal. Posteriormente es necesario repetir la exploración física y/o la radiografía simple de abdomen.

El tratamiento con enzimas pancreáticos se inicia una vez que haya desaparecido la impactación y los síntomas.

Criterios de alta: Tolerancia adecuada a la dieta, presencia de evacuaciones y/o expulsión de gases, peristaltismo en recuperación, no dolor en últimas 24 hrs, reactantes de fase aguda (VES, PCR) en mejoría.

Pancreatitis aguda

La pancreatitis aguda es una condición inflamatoria que pueden causar injuria local, síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, fallo orgánico y muerte. Es una complicación relativamente frecuente (15%) en pacientes FQ con suficiencia pancreática siendo menos frecuente en pacientes con insuficiencia pancreática. La pancreatitis puede presentarse en forma de episodios agudos, aislados o repetidos o evolucionar a la cronicidad con destrucción progresiva de la glándula.

Etiopatogenia: la disfunción o ausencia del CFTR produce alteración en la secreción de agua y bicarbonato, produciendo acidificación e insuficiente hidratación de secreciones acinares, que pueden manifestarse con obstrucción a nivel de conductos pancreáticos por tapones mucosos con la consiguiente destrucción celular, inflamación y edema local.

Presentación clínica: característicamente los pacientes manifiestan dolor abdominal epigástrico, de inicio agudo, frecuentemente irradiado a dorso acompañado de náuseas y/o vómitos.

Diagnóstico: se acepta que para el diagnóstico de pancreatitis se requiere al menos 2 de 3 de los siguientes criterios diagnósticos: 1) dolor abdominal característico 2) amilasa o lipasa pancreática >3 veces su valor normal 3) evidencia imagenológica de pancreatitis.

Debemos considerar que de acuerdo a la cinética de las enzimas pancreáticas la amilasa podría resultar de utilidad en las 1ras horas de la instalación del cuadro clínico (se comienza a elevar entre las 6-24 horas con pico a las 48 horas y se normaliza entre 5-7días) mientras que la lipasa podría ser de utilidad en cuadros evolucionados (se comienza a elevar dentro de las 4-8hrs con pico a las 24hrs y descenso entre 8-14 días) El valor de estas enzimas no se relaciona con la severidad del cuadro.

Diagnósticos diferenciales: gastritis aguda, úlcera gastroduodenal, colecistitis, colangitis, neumopatía aguda de lóbulo inferior, IAM.

Estudios: *Ecografía abdominal:* con dificultades técnicas para la visualización del páncreas habitualmente, su utilidad en este cuadro tendría más relación con el diagnóstico diferencial etiológico, pudiendo valorar presencia de litiasis vesicular y/o coledociana mediante signos indirectos como la dilatación de vía biliar intra/extra hepática.

Tomografía abdominal o RNM: con mayor sensibilidad para la determinación de elementos de inflamación, edema, necrosis pancreática y peri pancreática y complicaciones como colecciones peri pancreáticas. Su uso de forma sistemático al inicio del cuadro está actualmente desaconsejado en paciente con aumento de enzimas pancreáticas y cuadro clínico compatible y podría tener su mayor utilidad en determinar complicaciones en paciente con curso clínico insidioso o no favorable.

Rutinas, PCR y pro calcitonina, ésta última podría predecir con elevada exactitud el desarrollo de necrosis pancreática.

Predictores de severidad: la enfermedad presenta cursos clínicos variables, desde **pancreatitis aguda leve** (caracterizada por ausencia de necrosis peri pancreática y fallo orgánico) **pancreatitis aguda moderada** (presencia de cualquier tipo de necrosis pancreática o peri pancreática estéril o fallo orgánico transitorio) y **pancreatitis aguda grave** (presencia de necrosis infectada y fallo orgánico persistente).

Clásicamente se han realizado Scores de severidad como APACHE y RANSON con múltiples variables que se completan en las 1ras 48hrs y restan practicidad, aunque su utilización persiste en la práctica clínica.

Contamos con otros scores (MARSHALL y BISAP) que utilizan como determinantes de mortalidad el fallo orgánico persistente (que es el que mantiene durante 48hrs a pesar de las medidas iniciales de reposición) por 1 semana y la necrosis infectada pasada los 5-7 días de inicio del cuadro.

Tabla 3: Score de Marshall: severidad de pancreatitis aguda.

	Puntaje				
	0	1	2	3	4
PaO ₂ /Fio ₂ (mmHg)	> 400	301-400	201-300	101-200	< 101
Creatinina (mg/dL)	< 1,4	1,4-1,8	1,9-3,6	3,6-4,9	> 4,9
PA sistólica (mmHg)	> 90	< 90 Responde a fluidos	< 90 No responde a fluidos	< 90 pH < 7,3	< 90 pH < 7,2

* Un score de 2 o más puntos en cualquier órgano implica la presencia de fallo de órgano. La mortalidad de los pacientes se incrementa significativamente a partir de los 3 puntos, alcanzando un 22% con los 5 puntos

Tabla 4: Score BISAP: severidad de pancreatitis aguda

1	BUN >25 mg/dl
2	Deterioro del estado mental (escala Glasgow < 15)
3	SIRS: definido como 2 o más de los siguientes a. Temperatura < 36° o > 8° b. Frecuencia respiratoria > 20x minuto o PaCO ₂ <32 mmHg c. Frecuencia cardíaca > 90 x minuto d. Leucocitosis < 40000 o >12.000 cel/mm ³ o reticulosis >10%
4	Edad > 60 años
5	Derrame Pleural

La presencia de dos o más de los ítems previos implica el diagnóstico de SIRS. Cuanto más precoz sea su inicio en el curso de la PA, con más cantidad de determinaciones positivas y más prolongadas en el tiempo (> 48 horas): mayores posibilidades de severidad en el curso de la PA

La decisión de hospitalización se basará en la presencia de dolor abdominal sugestivo del cuadro, niveles de amilasa o lipasa por encima de 3 veces el límite normal, signos analíticos y clínicos de respuesta inflamatoria sistémica, hallazgos compatibles en estudios de imágenes, intolerancia a la vía oral, o ante la sospecha de pancreatitis grave según scores de severidad.

Durante la internación se realizará un monitoreo estricto de signos vitales, balance hídrico preciso, evaluación seriada del dolor y control analítico de reactantes de fase aguda. Según evolución se valorará imágenes por TAC.

Tratamiento:

Tratamiento del dolor: se pueden utilizar AINES por vía i/v en dosis habituales para analgesia pudiendo escalar en la escasa de analgésicos a opioides (tramadol o morfina de ser necesario)

Resucitación con fluidos: supremacía de cristaloides sobre coloides, uso de Ringer Lactato a modo de infusión de 5-10 ml/h/kg; en la mayoría de los pacientes, la infusión de 2500-4000 ml en las primeras 24 horas es adecuada. No obstante, debe individualizarse según edad y comorbilidades.

Tratamiento nutricional: clásicamente se optaba por suspensión de v/o por varios días, pero actualmente se ha demostrado beneficio en iniciar alimentación por vía oral temprana (24-48hrs desde ingreso, consistencia blandas, rica en hidratos de carbono y proteínas, con bajo contenido de grasa) una vez que disminuya el dolor abdominal y los marcadores inflamatorios comiencen a mejorar, sin necesidad de esperar a que el dolor o los parámetros bioquímicos (amilasa y/o lipasa) se resuelvan completamente, y

cuando los pacientes manifiesten tener apetito, ya que es factible y segura, Esta medida se relaciona con menor riesgo de falla multiorgánica, infección pancreática y muerte. En el caso de pancreatitis aguda grave o moderada con intolerancia digestiva se sugiere administrar la NE a través de la vía gástrica o yeyunal. Ambas vías de nutrición son factibles y seguras. En cuanto al tipo de fórmula enteral se pueden utilizar tanto las poliméricas como las semielementales.

La nutrición parenteral debe ser utilizada como terapia de segunda línea si la nutrición enteral no es tolerada, cuando no se logra cubrir los requerimientos nutricionales o ante la presencia de íleo prolongado, en estos casos el paciente es derivado a un servicio tercerizado.

Se considerará derivación o traslado a otro centro de mayor complejidad, frente a confirmación de pancreatitis grave con falla orgánica persistente, desarrollo de necrosis estéril/infectada, colecciones peri pancreática infectada, o necesidad de intervención quirúrgica como necrosectomía.

Tratamiento antibiótico: No se recomienda el uso de profilaxis antibiótica, frente a la sospecha de necrosis pancreática infectada, intentar documentarla: gas (peri) pancreático y/o cultivo de punción con aguja fina positivo para microorganismo compatible y se implantará tratamiento antibiótico.

El paciente reunirá condiciones de alta cuando presente ausencia de dolor abdominal, buena tolerancia a la vía oral, enzimas pancreáticas en descenso mantenido y resolución de signos de respuesta inflamatoria sistémica.

Bibliografía

1. Balfour-Lynn IM, Bilton D, Blau H, et al., Fauvelle C, Keogh R, et al. Guide to treatment of cystic fibrosis: the CF Trust and Association of Cystic Fibrosis Adults UK Guide. 4th Edition. London, United Kingdom: CF Trust; 2022. <https://www.cysticfibrosis.org.uk/sites/default/files/2022-08/Treatment%20Guide%20July%202022.pdf>. Consultado en Febrero 2023.
1. Shteinberg M, Haq IJ, Polineni D, Davies JC. Cystic fibrosis. *Lancet* 2021;397(10290):2195-2211. DOI: 10.1016/S0140-6736(20)32542-3.
2. Bell SC, Mall MA, Gutierrez H, et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir Med* 2020;8(1):65-124. DOI: 10.1016/S2213-2600(19)30337-6
3. Gramegna A, Contarini M, Bindo F, Aliberti S, Blasi F. Elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor: The new paradigm to treat people with cystic fibrosis with at least one p.Phe508del mutation. *Curr Opin Pharmacol* 2021;57:81-88. DOI: 10.1016/j.coph.2021.01.001.
4. Taylor-Cousar JL, Mall MA, Ramsey BW, et al. Clinical development of triple-combination CFTR modulators for cystic fibrosis patients with one or two F508del alleles. *ERJ Open Res* 2019;5(2). DOI: 10.1183/23120541.00082-201
5. Conway S, Balfour-Lynn IM, De Rijcke K, Drevinek P, Foweraker J, Havermans T, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J Cyst Fibros*. 2014;13 Suppl 1:S3-22. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.009>
6. Mahadeva R, Webb K, Westerbeek RC, Carroll NR, Dodd ME, Bilton D, et al. Clinical outcome in relation to care in centres specialising in cystic fibrosis: cross sectional study. *BMJ*. 1998;316(7147):1771-5. <https://doi.org/10.1136/bmj.316.7147.1771>
7. Johnson C, Butler SM, Konstan MW, Morgan W, Wohl MEB. Factors influencing outcomes in cystic fibrosis: a center-based analysis. *Chest*. 2003;123(1):20-7. <https://doi.org/10.1378/chest.123.1.20>
8. Machado CD, Matos MA, editors. Rede de Atenção à Saúde para Pessoas com Fibrose Cística--Padronização dos Cuidados na Fibrose Cística. Condições de oferta dos centros de referência, cuidados compartilhados, cuidados de transição e internação. [monograph on the Internet]. Belo Horizonte: Secretaria de Estado de Saúde de Minas Gerais.
9. ClinicalTrials.gov. <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03227471>. Accessed June 23, 2020. 2. Keating D, et al. *N Engl J Med*. 2018;379:1612-1620.
10. Middleton PG, et al. *N Engl J Med*. 2019;381:1809-1819.
11. Heijerman HG, et al. *Lancet*. 2019;394:1940-1948.
12. ClinicalTrials.gov. <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03525574>. Accessed June 23, 2020.
13. Fajac I, et al. *J Cyst Fibros*. 2020;19(Suppl 2):s118-s119.
14. Shteinberg M, Taylor-Cousar JL. Impact of CFTR modulator use on outcomes in people with severe cystic fibrosis lung disease. *Eur Respir Rev* 2020; 29.

15. Burgel PR, Durieu I, Chiron R, et al. Rapid Improvement after Starting Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor in Patients with Cystic Fibrosis and Advanced Pulmonary Disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2021; 204:64.
 16. Clinical guidelines for the care of children with cystic fibrosis 2023. Royal Brompton Hospital Pediatric Cystic Fibrosis Team. www.rbht.nhs.uk/children/cf edited by Dr Ian Balfour–Lynn.
 17. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Comité Nacional de Neumología de la Sociedad Argentina de Pediatría. Actualización de Guía de 2008
 18. Fibrosis quística: Guía práctica clínica y manual de procedimientos. Ministerio de Salud Pública del Ecuador, Quito. Dirección Nacional de Normalización – MSP, 2013. Disponible en: <http://salud.gob.ec>
 19. A. Salcedo Posadas y M.D. García Novo, Fibrosis Quística, 1997.5. Normas asistenciales para pacientes con fibrosis quística: Consenso Europeo. *Journal of Cystic Fibrosis* 4 (2005) 7–26
- Flume P, Mogayzel P, Robinson K, Rosenblatt R, Quittell L, Marshall B, et al. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines. Pulmonary complications: hemoptysis and pneumothorax. *Am J Respir Crit Care Med* 2010; 182: 298-306.
- Hurt K, Simmonds NJ. Cystic fibrosis: management of haemoptysis. *Paediatr Respir Rev* 2012;13:200-5.
- Moss RB. Allergic bronchopulmonary aspergillosis and *Aspergillus* infection in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2010; 16:598-603.
- Parrot C et al. Severe hemoptysis in cystic fibrosis: from diagnosis to treatment. *J Visc Surg.* 2022 Feb;159(1):15-24.
- Briana DD et al. Current aspects in pneumothorax associated with cystic fibrosis. *Respiration.* 2017;94(3):248-256.

Flujograma: Circuito de Internación para Pacientes con Fibrosis Quística

1. Recepción del Paciente

- El paciente con fibrosis quística llega al hospital y se registra en el área de recepción. Siempre deberá concurrir con tapabocas
- El personal de enfermería asignado recibe al paciente, realiza los controles y avisa al médico de guardia.
- Registra la información y realiza los controles clínicos (nombre, edad, historial médico si está disponible).

2. Evaluación Inicial Especializada

- Médico de guardia realiza la evaluación inicial de la condición del paciente.
- Determina la gravedad de la situación y si el paciente debe ser derivado a un Centro tercerizado de mayor complejidad.
- Si la situación es crítica:

Procede a la reanimación inmediata.

Si la situación es grave pero no crítica: Prioriza la atención según la gravedad.

Si la situación es menos urgente: El paciente espera en el área de triaje.

El médico de guardia realizará la historia clínica y se comunicará con el Especialista en FQ quien decidirá el tratamiento del paciente. (ver más adelante)

3. Admisión y Asignación de Cama

- Se formaliza la admisión del paciente.
- Se asigna una cama en una unidad específica para pacientes con enfermedades respiratorias o fibrosis quística, considerando la necesidad de aislamiento si es necesario.

4. Equipo de referencia para FQ

- Se informa al equipo el ingreso del paciente y son estos profesionales los que hacen una valoración posterior al médico de guardia e indican el tratamiento y los exámenes complementarios necesarios.

5. Orientación Específica para Fibrosis Quística

- Se proporciona una orientación detallada sobre las instalaciones y servicios específicos para pacientes con fibrosis quística.
- Se destaca la importancia del cumplimiento de las medidas de control de infecciones.

6. Entrega de Equipos Específicos

- Se proporcionan equipos específicos para el tratamiento de la fibrosis quística, como inhaladores, nebulizadores, y dispositivos de fisioterapia respiratoria.

7. Orden de Tratamiento Específico

- Se emiten órdenes de estudios y tratamientos en la historia clínica electrónica, incluyendo medicamentos, terapias respiratorias y otros procedimientos necesarios.

8. Comunicación Activa con la Familia

- Se mantiene una comunicación activa y regular con la familia para informar sobre el estado del paciente y proporcionar apoyo.

9. Cuidados Especializados de Enfermería

- El personal de enfermería quística brinda cuidados adaptados a las necesidades del paciente.
- Se realiza un monitoreo constante de la función pulmonar (saturometría) y otros indicadores.

10. Coordinación con Especialistas

- Se coordina con especialistas, como nutricionistas, fisioterapeutas y psicólogos, para abordar integralmente las necesidades del paciente.

11. Educación Continua al Paciente y Familia

- Se proporciona educación continua sobre la fibrosis quística, manejo de síntomas y técnicas de autocuidado.

12. Registro Detallado de Internación

- Se documenta detalladamente toda la información relevante en el expediente médico del paciente.

13. Alta del Paciente con Plan de Seguimiento

- Se realiza el alta del paciente con un plan de seguimiento post-hospitalario.
- Se proporcionan instrucciones claras sobre medicamentos y cuidados en el hogar.

14. Seguimiento Posterior y Rehabilitación

- Se programa un seguimiento posterior por Equipo de Referencia en la Unidad de Asistencia Ambulatoria

15. Fin del Circuito de Internación Especializado en Fibrosis Quística

- Concluye el proceso de internación adaptado a las necesidades específicas de los pacientes con fibrosis quística.

Modificaciones

Versión	Fecha	Modificación
1	01/2024	Versión inicial

Firmas

ELABORADO POR	REVISADO POR	APROBADO POR
Arriola Alejandra (Medico Gastroenterólogo)	Lic. Enf. Ana Saulis	Dra. Ana Papuy BPS
Castro Mariana (Lic. En Nutrición)	Dra. Camila Volij IECS	Dra. Analía Lopez IECS
Fernández María Laura (Lic. En Nutrición)	Lic. María Celeste Rivas IECS	
Ferro Leticia (Lic. En Enfermería)	Dra. Diana Fariña	
Silva Mónica (Aux. en Enfermería)		
González Omar (Lic. En Fisioterapia)		
Gueçaimburú, María del Rosario (Médico Genetista Pediatra)		
Guillen, Silvia (Lic. en Fisioterapia)		
Kegel, Silvia (Química Farmacéutica)		
Marrero, Ana (Médico Emergentólogo, Salubrista)		
Murillo, Daniel (Médico Neumólogo)		
Pérez, Carmen (Lic. en Psicología)		
Pinchak, María Catalina (Médico Neumóloga Pediatra)		
Queijo, Cecilia (Bioquímica Clínica)		
Rey, María Alejandra (Médico Neumóloga, Internista)		
Saulis, Ana (Lic. En Enfermería)		
Sereno, Violeta (Pediatra Gastroenteróloga)		
Licio Alfonso (Médico Gastroenterólogo)		