

# FQP – NUTRICION

## CASO CLINICO

SERVICIO DE NUTRICIÓN Y DIABETES  
HOSPITAL ELIZALDE

# DESNUTRICION :CLASIFICACION

Según la evolución

- Aguda: P/E y P/T disminuídos
- Crónica: P/E disminuído con P/T adecuado
- Sub-aguda: P/E y T/E alterado con P/T adecuado ó leve disminución

# DIAGNOSTICO FQP

La presencia de 1 ó mas sínd. clínicos:

- Enf. Respiratoria crónica
- Alteraciones gastrointestinales:  
íleo/obstrucción /prolapso
- Desnutrición
- Insuficiencia pancreática/pancreatitis  
recurrente
- Síndrome de depleción salina
- Historia familiar +
- Azoospermia obstructiva

+

Laboratorio:

- 2 pruebas de sudor + ó
- 2 mutaciones del gen  
conocidas ó
- Diferencia anormal del  
potencial de membrana

# DIAGNOSTICO FQP

La presencia de 1 ó mas sínd. clínicos:

- Enf. Respiratoria crónica
- Alteraciones gastrointestinales: íleo/obstrucción /prolapso
- Desnutrición**
- Insuficiencia pancreática/pancreatitis + recurrente
- Síndrome de depleción salina**
- Historia familiar +
- Azoospermia obstructiva

Laboratorio:

- 2 pruebas de sudor + ó**
- 2 mutaciones del gen conocidas ó
- Diferencia anormal del potencial de membrana

# FORMAS DE PRESENTACION FQP

- MUTACIONES SEVERAS:

- $\Delta F508$  -  $\Delta F508/G542X$  -  $G551D/R553X$

- SINTOMATOLOGÍA PRECOZ

- MUTACIONES MEDIAS Ó LEVES:

- PRESENTA ACTIVIDAD PARCIAL DEL CANAL DE CLORO

- < SINTOMATOLOGÍA Y COMPROMISO PULMONAR

- MEJOR ESTADO NUTRICIONAL

- *TEST DE SUDOR DUDOSO*

- DIAGNÓSTICO TARDÍO

# CLASIFICACIÓN DE LAS MUTACIONES

	Clase	Alteración	gen
Severa	I	Ausencia de síntesis	G542X /17171-A
Severa	II	Bloqueo procesamiento	δF508
Severa	III	Regulación defectuosa del canal	G551D
Leve	IV	Conductancia alterada con función residual	R117H
Leve	V	Síntesis reducida	A455E

# FQP: DIAGNOSTICO

Test de sudor : específico y sensible

-Peso del sudor: 75-100 mgs

- < 40 mmol/l: negativo

- 40-60 mmol/l: dudoso

- > 60 mmol/l: positivo, 2 valores +: diagnóstico

Falso - : edemas e hipoproteinemia

# FQP: DIAGNOSTICO

- IRT (TIR): (tripsina inmunorreactiva)
  - Pesquisa masiva
  - Diagnóstico precoz
  - Específico, poco sensible
  - 1er mes de vida
  - 20% falsos -
- Estudio genético: detección gen CFTR en sangre
- Potencial de membrana: (pot. eléctrico de membrana nasal)
  - Manifestaciones atípicas
  - T de sudor dudoso



# FQP: DIAGNOSTICO

## Insuficiencia pancreática:

- Van de Kamer: 2grs/d
- Esteatocrito ácido: (%grasa en materia fecal):
  - < 2%: negativo
  - 2-4%:dudoso: reconfirmar
  - >4: positivo
- Tripsinógeno sérico: a partir de 8 años de vida

# FQP: DIAGNOSTICO

Insuficiencia pancreática:

Elastasa en materia fecal:

Muestra de mat. fecal aislada

No requiere suspender enzimas

>200 mg/g a partir de 2da sem. vida: normal

<150 mg/g :I.P moderada

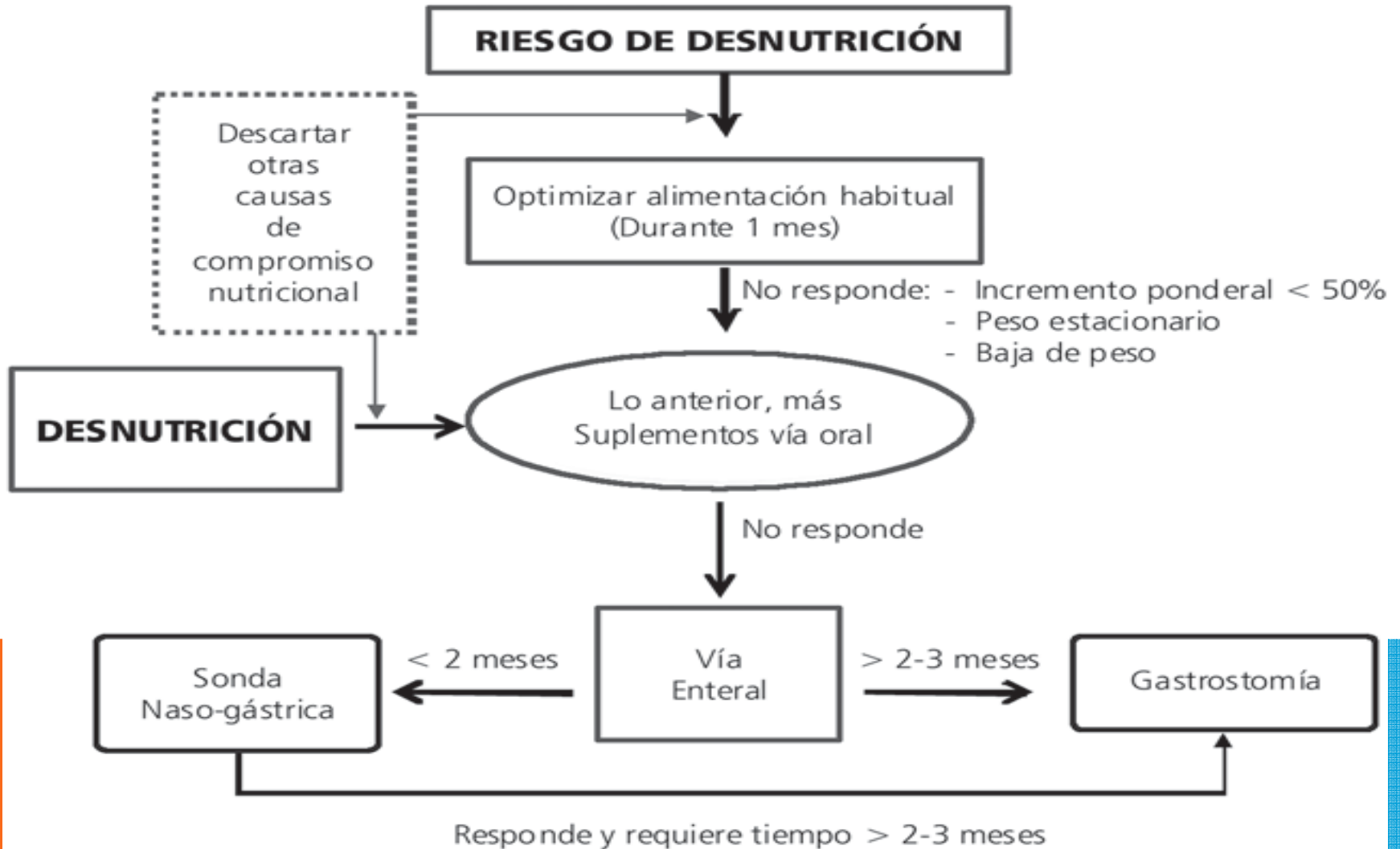
< 100 mg/g :IP severa

## EVALUACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL FQP - GUÍA SAP - 2014

<b>Estado nutricional</b>	<b>Talla</b>	<b>P/E 0-2 años</b>	<b>P/T 0-2 años</b>	<b>IMC 2-20 años</b>	<b>Indicación</b>
<b>Adecuado</b>	<b>Normal</b>	<b><math>\geq 90\%</math></b>	<b><math>&gt;90\%</math></b>	<b><math>&gt;25\text{pc}</math></b>	<b>Control</b>
<b>Riesgo potencial</b>	<b><math>&lt;</math> ganancia s/pot.genético</b>	<b><math>\geq 90\%</math> sin ganancia ó pérdida</b>	<b>90-85 %</b>	<b>10-25 pc</b>	<b>Evaluar suplem.</b>
<b>Desnutrición</b>	<b><math>&lt; 5 \text{ pc}</math></b>	<b><math>&lt; 90\%</math></b>	<b><math>&lt; 85\%</math></b>	<b><math>&lt; 10\text{pc}</math></b>	<b>Rehabilitación</b>

# FLUJOGRAMA DE MANEJO NUTRICIONAL

BARJA,S.REV.CHIL.PED. 2009



# PROBLEMAS NUTRICIONALES: DEFICIENCIAS

<b>Energía</b>	<b>Desnutrición</b>
<b>Proteínas</b>	<b>Hipoalbuminemia</b> <b>Edemas</b> <b>Hipogama</b> <b>Infecciones</b>
<b>AGE</b>	<b>Dermatitis seborreica</b> <b>Caída de cabello</b> <b>Defectos de cicatrización</b> <b>Trombocitopenia</b> <b>Diarrea</b> <b>Citoquinasantiinflamatorias</b>

# PROBLEMAS NUTRICIONALES: DEFICIENCIAS DE ELECTROLITOS

<b>Sodio</b>	<b>Hipotensión Letargia Deshidratación</b>
<b>Potasio</b>	<b>Alcalosis hipocalémica</b>
<b>Cloro</b>	<b>Alcalosis hipoclorémica</b>

**MUCHAS GRACIAS**

**Servicio de Nutrición y Diabetes  
Hospital P de Elizalde**

