



**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE LABORATORIO CLÍNICO**

INFORME DE INVESTIGACIÓN SOBRE:

**“DETERMINACIÓN DEL TEST DEL SUDOR EN LA FIBROSIS
QUÍSTICA EN NIÑOS DE 0-12 AÑOS CON AFECCIONES
RESPIRATORIAS QUE ACUDEN AL HOSPITAL PROVINCIAL
DOCENTE AMBATO EN EL PERÍODO OCTUBRE 2014 – FEBRERO
2015”**

Requisito previo para optar por el Título de Licenciado en Laboratorio Clínico

Autor: Aguirre Villegas, Pablo Israel

Tutor: Dr. Mg. Carrasco Perrazo, Hugo Heriberto

Ambato – Ecuador

Mayo, 2015

APROBACIÓN DEL TUTOR

En calidad de Tutor del Trabajo de Investigación sobre el tema

“DETERMINACIÓN DEL TEST DEL SUDOR EN LA FIBROSIS QUÍSTICA EN NIÑOS DE 0-12 AÑOS CON AFECCIONES RESPIRATORIAS QUE ACUDEN AL HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE AMBATO EN EL PERÍODO OCTUBRE 2014 – FEBRERO 2015” de Pablo Israel Aguirre Villegas, estudiante de la Carrera de Laboratorio Clínico, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del jurado examinador designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud..

Ambato, Abril del 2015

EL TUTOR

.....
Dr. Mg. Carrasco Perrazo, Hugo Heriberto

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Trabajo de Investigación “**DETERMINACIÓN DEL TEST DEL SUDOR EN LA FIBROSIS QUÍSTICA EN NIÑOS DE 0-12 AÑOS CON AFECCIONES RESPIRATORIAS QUE ACUDEN AL HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE AMBATO EN EL PERÍODO OCTUBRE 2014 – FEBRERO 2015**”, como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones, y propuestas son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autor de este trabajo de grado.

Ambato, Abril del 2015

EL AUTOR

.....
Aguirre Villegas, Pablo Israel

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de esta tesis o parte de ella un documento disponible para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo los derechos en línea patrimonial de mi tesis, con fines de difusión pública, además apruebo la reproducción de esta tesis, dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autor.

Ambato, Abril del 2015

EL AUTOR

.....
Aguirre Villegas, Pablo Israel

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los Miembros del Tribunal Examinador aprueban el Informe de Investigación, sobre el tema: **“DETERMINACIÓN DEL TEST DEL SUDOR EN LA FIBROSIS QUÍSTICA EN NIÑOS DE 0-12 AÑOS CON AFECCIONES RESPIRATORIAS QUE ACUDEN AL HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE AMBATO EN EL PERÍODO OCTUBRE 2014 – FEBRERO 2015”** de Pablo Israel Aguirre Villegas, estudiante de la Carrera de Laboratorio Clínico.

Ambato, Mayo del 2015

Para constancia firman

.....
PRESIDENTE/A **1^{er} VOCAL** **2^{do} VOCAL**

DEDICATORIA

El presente trabajo va dedicado para Dios por escucharme día a día, bendecirme segundo a segundo y no desampararme jamás, también para todas aquellas personas que de una u otra manera me apoyaron para poder culminar mis estudios y formarme como un gran profesional útil y ético en la sociedad, de una manera muy especial a mis hijos José Armando y Juan Pablo por ser esa fuente inagotable de energía que día a día me obligaba y alentaba a ser el mejor y a nunca desfallecer o decir no puedo, a mis padres Galo y Cecilia que siempre creyeron en mí, a mi esposa Lady María por darme siempre esa paz, seguridad y tranquilidad para seguir estudiando, a mis hermanos por ser siempre ese gran ejemplo de amor y sabiduría, para todos ustedes va este pequeño logro pero que involucro un gran sacrificio, de todo corazón Dios les pague y gracias.

Pablo Israel Aguirre Villegas

AGRADECIMIENTO

Quiero agradecer de manera muy especial a Dios, mi familia, mi esposa y mis hijos por apoyarme y enseñarme que nada es imposible en la vida, que los sueños pueden convertirse en realidad, que cada día uno puede ser mejor en todo, que para el amor, la ciencia y la inteligencia no existen límites.

Agradezco también a mi Tutor el Dr. Mg. Hugo Carrasco por brindarme ese apoyo incondicional durante el desarrollo del presente trabajo investigativo

Pablo Israel Aguirre Villegas

ÍNDICE DE CONTENIDO

CONTENIDO	
PORTADA.....	i
APROBACIÓN DEL TUTOR.....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO.....	iii
DERECHOS DE AUTOR.....	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR.....	v
DEDICATORIA.....	vi
AGRADECIMIENTO.....	vii
ÍNDICE DE CONTENIDO.....	viii
ÍNDICE DE CUADROS.....	xiii
ÍNDICE DE GRÁFICOS.....	xv
RESUMEN.....	xvi
PALABRAS CLAVES:.....	xvii
SUMMARY.....	xviii
KEY WORDS:.....	xix
INTRODUCCIÓN.....	1
CAPÍTULO I.....	2
EL PROBLEMA.....	2
EL TEMA:.....	2
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	2
CONTEXTUALIZACIÓN.....	2
MACRO.....	2
MESO.....	3
MICRO.....	4
ÁRBOL DE PROBLEMAS.....	5
ANÁLISIS CRÍTICO.....	6
PROGNOSIS.....	6
FORMULACIÓN DEL PROBLEMA.....	7
PREGUNTAS DIRECTRICES.....	7
DELIMITACIÓN DEL OBJETO DE INVESTIGACIÓN.....	7

DELIMITACIÓN DE CONTENIDO:.....	7
DELIMITACIÓN ESPACIAL:	8
DELIMITACIÓN TEMPORAL:.....	8
UNIDADES DE OBSERVACIÓN:	8
JUSTIFICACIÓN	8
OBJETIVOS.....	10
OBJETIVO GENERAL	10
OBJETIVOS ESPECÍFICOS	10
CAPÍTULO II.....	11
MARCO TEÓRICO	11
ANTECEDENTES INVESTIGATIVOS.....	11
FUNDAMENTACIÓN FILOSÓFICA	11
FUNDAMENTACIÓN LEGAL.....	12
CATEGORÍAS FUNDAMENTALES	14
FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA	15
VARIABLE INDEPENDIENTE.....	15
LABORATORIO CLÍNICO	15
QUÍMICA SANGUÍNEA	16
ELECTROLITOS	16
TEST DEL SUDOR.....	19
MÉTODO DE GIBSON Y COOKE.....	20
MÉTODO DE CONDUCTIVIDAD MACRODUCT	21
PROCEDIMIENTO DEL MÉTODO DE CONDUCTIVIDAD MACRODUCT ..	21
FACTORES QUE INFLUENCIAN LA CONCENTRACIÓN DE ELECTRÓLITOS EN EL SUDOR	29
VARIABLE DEPENDIENTE.....	31
GENÉTICA	31
COMPROMISO RESPIRATORIO	36
COMPROMISO DE CAVIDADES PERINASALES.....	37
COMPROMISO PANCREÁTICO.....	37
COMPROMISO DIGESTIVO	38
COMPROMISO NUTRICIONAL	38

COMPROMISO HEPÁTICO.....	39
COMPROMISO GENITAL.....	39
COMPROMISO ÓSEO.....	40
GLÁNDULAS SUDORÍPARAS	40
DIAGNÓSTICO	41
EXÁMENES GENERALES	43
EVALUACIÓN PANCREÁTICA Y DE ABSORCIÓN INTESTINAL	45
EVALUACIÓN ESTADO NUTRICIONAL.....	46
EVALUACIÓN DE FERTILIDAD MASCULINA.....	47
ENDOCRINOLOGÍA.....	47
PEDIATRÍA	48
FIBROSIS QUÍSTICA.....	49
HIPÓTESIS	49
CAPÍTULO III.....	50
METODOLOGÍA	50
ENFOQUE DE LA INVESTIGACIÓN	50
MODALIDAD DE LA INVESTIGACIÓN.....	50
NIVEL DE INVESTIGACIÓN	51
POBLACIÓN Y MUESTRA	51
POBLACIÓN	52
MUESTRA.....	52
OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES.....	54
PLAN DE RECOLECCIÓN DE INFORMACIÓN	56
PLAN DE PROCESAMIENTOS DE INFORMACIÓN.....	58
PRESENTACIÓN DE DATOS.....	58
CAPÍTULO IV.....	59
ANÁLISIS E INTERPRETACION DE DATOS.....	59
INTERPRETACIÓN DE DATOS.....	59
ANÁLISIS Y VERIFICACIÓN DE DATOS	60
RESULTADOS DE LOS EXÁMENES	60
ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS:.....	60
ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS:.....	61

ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS:	62
RESULTADOS DE LA ENCUESTA	64
VERIFICACIÓN DE HIPÓTESIS	79
CÁLCULO DEL CHI-CUADRADO	81
CAPÍTULO V	83
CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	83
CONCLUSIONES	83
RECOMENDACIONES	84
CAPÍTULO VI	86
PROPUESTA	86
DATOS INFORMATIVOS	86
TEMA DE PROPUESTA:	86
DATOS GENERALES DEL PROYECTO	87
ANTECEDENTES DE LA PROPUESTA	88
JUSTIFICACIÓN DE LA PROPUESTA	88
OBJETIVOS DE LA PROPUESTA	90
OBJETIVO GENERAL:	90
OBJETIVOS ESPECÍFICOS:	90
ANÁLISIS DE FACTIBILIDAD	90
FACTIBILIDAD ORGANIZACIONAL:	90
FACTIBILIDAD OPERATIVA	91
FACTIBILIDAD SOCIAL	91
FUNDAMENTACIÓN:	91
ADMINISTRACIÓN	92
DESARROLLO DE LA PROPUESTA	92
INTRODUCCIÓN	92
RECURSOS LEGALES NECESARIOS:	93
METODOLOGÍA O MODELO OPERATIVO	94
PREVISIÓN DE LA EVALUACIÓN	95
ESQUEMA GRÁFICO DEL PROGRAMA DE PREVENCIÓN Y PROMOCIÓN ACERCA DE FIBROSIS QUÍSTICA	96
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	97

BIBLIOGRAFÍA	97
LINKOGRAFÍA.....	97
CITAS BIBLIOGRÁFICAS BASE DE DATOS UTA.....	100
ANEXOS.....	101
GLOSARIO:.....	107

ÍNDICE DE CUADROS

Cuadro 1: Valores referenciales de cloro para fibrosis quística	21
Cuadro 2: Incidencia de fibrosis quística en las distintas etnias	34
Cuadro 3: Valores referenciales utilizados en el test del sudor.....	42
Cuadro 4: Población de la investigación.....	52
Cuadro 5: Operacionalización de la Variable Independiente: "Test del sudor"	54
Cuadro 6: Operacionalización de la Variable Dependiente: "Fibrosis quística" ...	55
Cuadro 7: Recolección de la información	57
Cuadro 8: Género del paciente	60
Cuadro 9: Edad del paciente.....	61
Cuadro 10: Resultados del test del sudor	62
Cuadro 11: Presencia de afecciones respiratorias.....	64
Cuadro 12: Tratamiento para afecciones respiratorias.....	65
Cuadro 13: Progreso con tratamiento	66
Cuadro 14: Sabe usted que es la fibrosis quística.....	67
Cuadro 15: Sabe usted como diagnosticar la fibrosis quística	68
Cuadro 16: Sabe usted qué es el test del sudor.....	69
Cuadro 17: Conoce usted el procedimiento del test del sudor	70
Cuadro 18: Conoce usted de la efectividad del test del sudor.....	71
Cuadro 19: Sabe usted en qué casos se realiza el test del sudor.....	72
Cuadro 20: Sabe usted que mide el test del sudor	73
Cuadro 21: Sabe usted a personas de qué edad se les puede realizar el test del sudor	74
Cuadro 22: Sabe usted donde se puede realizar el test del sudor	75
Cuadro 23: Sabe usted qué precio tiene realizarse el test del sudor	76
Cuadro 24: Sabe usted si algún pariente de su familiar/paciente fué diagnosticado con fibrosis quística.....	77
Cuadro 25: Conoce usted el promedio de vida en el ecuador de una persona con fibrosis quística	78
Cuadro 26: Preguntas para la verificación de hipótesis	80
Cuadro 27: Cálculo del Chi Cuadrado	82

Cuadro 28: Datos del proyecto	87
Cuadro 29: Metodología o modelo operativo de la propuesta	94
Cuadro 30: Previsión de la evaluación.....	95

ÍNDICE DE GRÁFICOS

Gráfico 1: Árbol de problemas	5
Gráfico 2: Categorías fundamentales	14
Gráfico 3: Estructura de una célula con fibrosis quística.....	33
Gráfico 4: Clases de mutaciones genéticas en la fibrosis quística	34
Gráfico 5: Género del paciente.....	60
Gráfico 6: Edad del paciente	61
Gráfico 7: Edad del paciente	62
Gráfico 8: Presenta su familiar/paciente afecciones respiratorias recurrentes	64
Gráfico 9: Está su familiar/paciente con algún tipo de tratamiento para dichas afecciones.....	65
Gráfico 10: Ha notado usted si su familiar/paciente ha progresado con dicho tratamiento	66
Gráfico 11: Sabe usted qué es la fibrosis quística	67
Gráfico 12: Sabe usted cómo diagnosticar la fibrosis quística.....	68
Gráfico 13: Sabe usted qué es el Test del sudor.....	69
Gráfico 14: Conoce usted el procedimiento del Test del sudor.....	70
Gráfico 15: Conoce usted de la efectividad del Test del sudor	71
Gráfico 16: Sabe usted en qué casos se realiza el Test del sudor.....	72
Gráfico 17: Sabe usted qué mide el Test del sudor	73
Gráfico 18: Sabe usted a personas de qué edad se les puede realizar el Test del sudor	74
Gráfico 19: Sabe usted dónde se puede realizar el Test del sudor	75
Gráfico 20: Sabe usted qué precio tiene realizarse el Test del sudor	76
Gráfico 21: Sabe usted si algún pariente de su familiar/paciente fué diagnosticado con Fibrosis quística	77
Gráfico 22: Conoce usted el promedio de vida en el Ecuador de una persona con fibrosis quística	78
Gráfico 23: Zona de rechazo	82
Gráfico 24: Esquema del programa de prevención y promoción acerca de fibrosis quística.....	96

**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE LABORATORIO CLÍNICO**

**“DETERMINACIÓN DEL TEST DEL SUDOR EN LA FIBROSIS
QUÍSTICA EN NIÑOS DE 0-12 AÑOS CON AFECCIONES
RESPIRATORIAS QUE ACUDEN AL HOSPITAL PROVINCIAL
DOCENTE AMBATO EN EL PERÍODO OCTUBRE 2014 – FEBRERO
2015”**

Autor: Aguirre Villegas, Pablo Israel

Tutor: Dr. Mg. Carrasco Perrazo, Hugo Heriberto

Fecha: Ambato, Abril del 2015

RESUMEN

El presente trabajo de investigativo tiene como tema: “Determinación del Test del sudor en niños de 0-12 años con afecciones respiratorias que acuden al Hospital Provincial Docente Ambato en el período Octubre 2014 – Febrero 2015”.

El problema a investigarse es la Fibrosis quística en niños de 0-12 años que acuden al Hospital Provincial Docente Ambato.

Su importancia radica en la necesidad de conocer más profundamente sobre la fibrosis quística, su origen, causas, tratamiento y en especial el mejor método para diagnosticarla de tal modo que beneficie y ayude a pacientes, familiares y profesionales que se enfrenten a esta dura enfermedad.

El objetivo principal de la investigación es determinar el test del sudor en la fibrosis quística en niños de 0 – 12 años con afecciones respiratorias que acuden al Hospital Provincial Docente Ambato, para con esto proponer una solución que sea factible y aplicable al tema estudiado.

La información del presente trabajo se enmarca en el análisis que hace relación al origen de la problemática y a la situación que se vive en la actualidad. Su teoría está basada en una visión científica, basándose principalmente en la práctica y desarrollo de dicho problema en la realidad.

La Metodología se desarrolla en el marco del paradigma Crítico–Propositivo, desde un enfoque mixto de carácter Cuantitativa; con un nivel de investigación explicativo y descriptivo de las causas del problema estudiado.

Se sustentará mediante la veracidad de análisis e interpretación de resultados seguido de la comprobación de hipótesis; en la cual se concluye que las principales causas por la que la Fibrosis quística sigue siendo un gran problema en nuestra sociedad es la falta de conocimiento sobre ella en los familiares y en los profesionales el diagnóstico equivocado por la utilización del método adecuado para diagnosticarla y por ende tratarla.

Se plantea como propuesta diseñar un programa de promoción y prevención acerca de la fibrosis quística, el cual abarcará semiología clínica de la enfermedad, protocolo de exámenes a realizarse y la importancia del Test del sudor en el Laboratorio clínico para diagnosticarla más efectivamente.

PALABRAS CLAVES: TEST, SUDOR, AFECCIONES_RESPIRATORIAS, FIBROSIS_QUÍSTICA, SOLUCIÓN, ANÁLISIS, MÉTODO, PROMOCIÓN, PREVENCIÓN, PROTOCOLO, EXÁMENES, LABORATORIO_CLÍNICO

**TECHNICAL UNIVERSITY DE AMBATO
ABILITY OF SCIENCES OF THE HEALTH
CAREER OF CLINICAL LABORATORY**

**"DETERMINATION OF TEST OF THE PERSPIRATION IN THE
CYSTIC FIBROSIS IN CHILDREN 0-12 YEARS OLD WITH
BREATHING AFFECTIONS THAT AMBATO GOES TO THE
PROVINCIAL EDUCATIONAL HOSPITAL IN THE PERIOD OCTOBER
2014. FEBRUARY 2015"**

Author: Aguirre Villegas, Pablo Israel

Tutor: Dr. Mg. Carrasco Perrazo, Hugo Heriberto

Date: Ambato, April 2015

SUMMARY

The present work of investigative has like topic: "Determination of Test of the perspiration in 0-12 year-old children with breathing affections that Ambato goes to the Provincial Educational Hospital in the period October 2014. February 2015."

The problem to be investigated is the cystic Fibrosis in 0-12 year-old children that Ambato goes to the Provincial Educational Hospital.

Their importance resides in the necessity of knowing more deeply on the cystic fibrosis, its origin, causes, treatment and especially the best method to diagnose it in such a way that benefits and help to patient, family and professionals that face this hard illness.

The main objective of the investigation is to determine the test of the perspiration in the cystic fibrosis in children of 0. 12 years with breathing affections that Ambato goes to the Provincial Educational Hospital, towards this to propose a solution that is feasible and applicable to the studied topic.

The information of the present work is framed in the analysis that makes relationship to the origin of the problem and the situation that one lives at the present time. Their theory is based on a scientific vision, being based mainly on the practice and development of this problem in the reality.

The Methodology is developed in the mark of the paradigm Critical-Proposition, from a Quantitative mixed focus of character; with an explanatory and descriptive investigation level of the causes of the studied problem.

It will be sustained by means of the analysis truthfulness and interpretation of results followed by the hypothesis confirmation; in which you concludes that the main causes for which the cystic Fibrosis continues being a great problem in our society are the lack of knowledge on her in the relatives and in the professionals the diagnosis mistaken by the use of the appropriate method to diagnose it and for therefore to treat her.

You think about as proposal to design a promotion program and prevention about the cystic fibrosis, which will embrace clinical semiology of the illness, protocol of exams to be carried out and the importance of Test of the perspiration in the clinical Laboratory to diagnose it more indeed.

KEY WORDS: TEST, PERSPIRATION, BREATHING_AFFECTIONS, CYSTIC_FIBROSIS, SOLUTION, ANALYSIS, METHOD, PROMOTION, PREVENTION, PROTOCOL, EXAMS, CLINICAL LABORATORY

INTRODUCCIÓN

El presente trabajo de investigación tiene como tema “Determinación del test del sudor en la fibrosis quística en niños de 0-12 años con afecciones respiratorias que acuden al Hospital Provincial Docente Ambato”.

Una vez establecida la metodología que es cuantitativa para esta investigación de campo se procedió a obtener las muestras de sudor para luego analizarlas y confirmar o descartar la presencia de fibrosis quística en niños.

El desarrollo de la presente investigación tuvo lugar en el Laboratorio Clínico del Hospital Provincial Docente Ambato, donde se pudo relacionar e interactuar con cada uno de los pacientes, médicos tratantes y familiares, para generar datos reales de porcentajes y frecuencias estadísticas se investigó y tabuló datos generales de los pacientes entre ellos tenemos la edad, el sexo y síntomas que sirven como apoyo estadístico de la provincia e incluso de más investigaciones.

De esta manera en la presente investigación se utilizó una muestra estadística de 52 pacientes de los cuales una vez culminada la investigación se obtuvo 8 casos positivos para Test del sudor, lo cual puede ayudar a confirmar o a descubrir la presencia de fibrosis quística en dichos pacientes, cabe recalcar que todos estos datos son nuevos en nuestra provincia y que ayudan a correlacionar las variables de la presente investigación lo cual sustenta la hipótesis planteada al igual que fundamenta las conclusiones y recomendaciones objetadas.

Por todo lo antes mencionado es importante realizar este examen a todo aquel paciente que presente afecciones respiratorias recurrentes, acompañándose de chequeos médicos continuos, mejor actividad física y una dieta balanceada para minimizar el impacto de esta enfermedad y así evitar un daño más perjudicial.

CAPÍTULO I

EL PROBLEMA

El Tema:

“DETERMINACIÓN DEL TEST DEL SUDOR EN LA FIBROSIS QUÍSTICA EN NIÑOS DE 0-12 AÑOS CON AFECCIONES RESPIRATORIAS QUE ACUDEN AL HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE AMBATO EN EL PERÍODO OCTUBRE 2014 – FEBRERO 2015”

Planteamiento del Problema

Contextualización

Macro

La fibrosis quística (FQ) es un padecimiento autosómico recesivo que se caracteriza por neumopatía crónica, insuficiencia pancreática, elevación de cloruros en sudor e infertilidad masculina. Esta patología es causada por la presencia de mutaciones en el gen CFTR que codifica para un canal de cloro denominado proteína reguladora de la conductancia transmembranal (CFTR).

Hasta la fecha se han reportado alrededor de 1,300 mutaciones diferentes, cuya frecuencia varía entre los diversos grupos étnicos. Estas mutaciones condicionan la pérdida total (clases I, II y III) o parcial (clases IV y V) de la función de la proteína y causan un defecto en el transporte de electrólitos en la membrana apical de las células epiteliales.

Con excepción de la función pancreática, las manifestaciones clínicas de la fibrosis quística son variables aun en pacientes con el mismo genotipo, por lo que la presencia de las diferentes mutaciones en el CFTR explica sólo parcialmente la heterogeneidad clínica de la fibrosis quística. Recientemente se ha propuesto que otros genes denominados genes modificadores participan en la gravedad del cuadro clínico. Así, la fibrosis quística es una enfermedad genética que resulta en un amplio espectro de manifestaciones clínicas que pueden ir desde muy leves hasta conducir a la muerte durante los primeros meses de vida, por lo que en algunos casos el diagnóstico es sumamente complejo.

En los últimos años, el gran alud de conocimientos ha permitido entender el defecto básico de la enfermedad y los mecanismos que la condicionan, en América latina es más frecuente en la población caucásica, donde se presenta con una incidencia de uno en cada 2,000 recién nacidos vivos y se estima que uno de cada 25 individuos es portador sano de la mutación. En los países desarrollados los pacientes con fibrosis quística tienen una expectativa de vida de aproximadamente 35 años, mientras que en el nuestro es de ocho años (Orozco, 2006).

Meso

Actualmente, la fibrosis quística se define como una enfermedad monogénica, multisistémica, de herencia autosómica recesiva que altera el normal funcionamiento de las glándulas de secreción exocrina, resultado de las mutaciones de un gen localizado en el brazo largo del cromosoma 7, y que produce una proteína de membrana alterada, la cual se expresa principalmente en pulmones, páncreas, hígado y aparato reproductor, de evolución crónica, progresiva, incapacitante y variablemente mortal.

En el Ecuador esta enfermedad se estima que ataca a uno de cada 1252 niños, el promedio de sobrevida actual es variable, aproximadamente en el Ecuador es de 9,5 años, lo que contrasta con lo observado en pacientes de países desarrollados de Norteamérica y Europa, en los que se cuenta con programas de manejo de la

enfermedad, lo que ha permitido alcanzar promedios de vida entre los 38 años, integrándose a una vida relativamente normal y económicamente productiva (Ministerio de Salud Pública del Ecuador, 2013).

Micro

En la ciudad de Ambato perteneciente a la provincia de Tungurahua no se ha realizado hasta la presente fecha ningún tipo de estudio relacionado a la determinación de fibrosis quística mediante el Test del sudor por lo cual es otra de las causas más fundamentales que obliga a que se realice la presente investigación en el Hospital Provincial Docente Ambato el cual fue inaugurado el 04 de junio de 1965 como el centro hospitalario más moderno del país para atender las necesidades de salud de la población de la provincia de Tungurahua.

Son 49 años de continua labor atendiendo las necesidades de salud de la comunidad con entrega, profesionalismo y abnegación, tiempo durante el cual se fueron incorporando nuevas especialidades, áreas físicas paralelo al avance tecnológico, crecimiento de la población y usuarios de los diferentes servicios que oferta tomando conciencia que son grupos vulnerables de la sociedad.

En la actualidad el hospital se encuentra realizando nuevas instalaciones físicas, proceso que apunta a la modernización en infraestructura y equipamiento para cumplir con la tarea de dar atención de la más alta calidad técnica, humana, oportuna, eficaz y eficiente en respuesta a las necesidades actuales de la provincia.

El 18 de abril del 2013 gracias a la Fundación de Fibrosis Quística de Quito se entregó un equipo para el diagnóstico precoz de fibrosis quística, con este aporte se abrió un servicio en el Hospital Provincial Docente Ambato, el cual siempre será beneficioso para la colectividad ya que aquí el examen es gratuito, y no a costo real que es de 500 dólares, con esto se espera poder ayudar al diagnóstico de esa dura enfermedad aquí en el centro del país sin tener que los pacientes tengan que viajar a Quito y Guayaquil donde se los realizaba únicamente

ÁRBOL DE PROBLEMAS



Gráfico 1: Árbol de problemas

Elaborado por: Pablo Aguirre Villegas

Fuente: Investigación

Análisis Crítico

En el Ecuador la fibrosis quística en niños es una enfermedad silenciosa que afecta a cualquier persona pero en especial a los más débiles y vulnerables que son los niños deficientemente alimentados y expuestos a condiciones ambientales pero tal vez lo más grave de esta enfermedad es que los signos y síntomas más relevantes se presentan en las etapas críticas o finales cuando quizá el tratamiento es más difícil de realizarlo, es por esto que la sociedad debe tomar conciencia de este problema para que no traiga consecuencias más graves en la salud de los niños con afecciones respiratorias, varios son los factores que tienen íntima relación con la fibrosis quística, entre ellos tenemos que una inadecuada alimentación conlleva a una deficiente nutrición lo que atrae problemas inmunológicos en los niños, los procesos inflamatorios son también otro punto fundamental dentro de la fibrosis quística ya que las personas que la padecen terminan sufriendo daños irreversibles en su organismo, otro de los factores de mayor interés son los factores ambientales que en los niños es causa de agravamiento de la enfermedad, otro punto de importancia son los trastornos genéticos que desencadenan en varios problemas orgánicos funcionales, pero tal vez una de las causas de mayor relevancia son los inadecuados diagnósticos que conllevan a un deficiente tratamiento en los niños y que en la mayoría de las veces son causa de complicaciones más severas en la salud de los niños.

Prognosis

Si la sociedad no se concientiza de las graves consecuencias que trae la fibrosis quística en los niños, y no es tratada adecuadamente a tiempo, esta enfermedad podría causar trastornos físicos y psicológicos graves en la salud de los niños, hoy en día la fibrosis quística está afectando a cualquier infante y nuestra provincia no es la excepción lo que causa inquietud en futuros padres de familia, profesionales de salud y por ende a nuestra sociedad en general, que se pregunta cómo se puede

prevenir, tratar sus efectos y curar sus padecimientos ya que la fibrosis quística es el resultado de una alteración en los genes, inadecuada alimentación, repetidas afecciones pulmonares y múltiples procesos inflamatorios lo que indica claramente que nadie puede estar exento de sufrirla, todo esto se genera fruto de un desconocimiento de las propios profesionales de salud, familiares y padres en cuanto a los cuidados, estilo de vida, tratamiento, alimentación adecuada y necesaria que requiere todo niño durante su periodo de desarrollo y más aquellos que padecen esta grave enfermedad.

Formulación Del Problema

¿Cómo determinar el test del sudor en la fibrosis quística en niños de 0-12 años con afecciones respiratorias que acuden al Hospital Provincial Docente Ambato?

Preguntas Directrices

- ¿Cuántos niños tienen fibrosis quística?
- ¿Cuáles son los principales factores que provocan la fibrosis quística en los niños?
- ¿Cuál es el marcador más indicado para ayudar a diagnosticar fibrosis quística en el laboratorio clínico?
- ¿Cómo se podría detectar y tratar la fibrosis quística fácilmente y a tiempo?

Delimitación del Objeto de Investigación

Delimitación de Contenido:

- Campo: Salud
- Área: Neumología
- Aspecto: Fibrosis quística

Delimitación espacial:

Esta investigación se realizará con los niños de 0 – 12 años que presenten alguna afección respiratoria y que acudan al laboratorio del Hospital Provincial Docente Ambato.

Delimitación temporal:

La presente investigación se realizó con los datos del periodo comprendido entre Octubre del 2014 a Febrero del 2015.

Unidades de observación:

El presente trabajo investigativo se lo realizó con el apoyo, datos e información obtenidos en el Laboratorio clínico del Hospital Regional Docente Ambato, ubicado en la Av. Pasteur y Unidad Nacional, en la parte posterior de la institución.

Justificación

La presente investigación se realizará por las siguientes razones

La deficiente alimentación o una dieta baja en nutrientes y proteínas puede causar deficiencias en su sistema inmunológico además de ciertas patologías y desequilibrios de gran importancia en la salud de los pacientes como las inflamaciones y afecciones respiratorias repetitivas que causan fibrosis, este trastorno hoy en día es de los más peligrosos y de los que más puede afectar a aquellos seres más vulnerables es decir a los niños puesto que este no distingue entre sexo, edad, raza, ni estrato social, ya que son ellos quienes precisamente

están más en contacto con condiciones ambientales que pueden afectar su salud sin olvidar que el grupo de mayor riesgo son aquellos que llevan un estilo de vida inadecuado, una alimentación deficiente, varias exposiciones al frío, al polvo y a cualquier sustancia que puede afectar el sistema respiratorio, discapacidades y trastornos genéticos, este grupo son más propensos a tener muchas más complicaciones durante sus enfermedades porque su organismo no responde bien a ciertos estímulos fisiológicos que se producen durante el curso de la enfermedad causando así que su organismo realice cambios en su fisiología normal que luego afectan al funcionamiento óptimo de nuestro organismo lo que desencadena en su mayoría en problemas inmunológicos e inflamatorios graves y recurrentes que hasta a veces quedan permanentes.

Este tema es de gran importancia ya que con el vamos a indagar sobre datos omitidos por otras fuente para buscar una solución que disminuya el índice de error de diagnósticos de fibrosis quística en los niños, es por eso que pretenderé investigar signos y síntomas del paciente, factores pre disponentes y realizar exámenes de laboratorio, correlacionando y aplicando conocimientos ya adquiridos.

Además la presente investigación recordara el esfuerzo y el esmero de parte de mi persona un estudiante de laboratorio clínico perteneciente al campo de salud que desde el día de hoy empieza y se compromete a cuidar, colaborar, servir y en especial ayudar a toda aquel niño que está sufriendo esta dura y terrible enfermedad.

Objetivos

Objetivo General

- Determinar el test del sudor en la fibrosis quística en niños de 0 – 12 años con afecciones respiratorias que acuden al Hospital Provincial Docente Ambato.

Objetivos Específicos

- Identificar la cantidad de niños que tienen fibrosis quística
- Valorar los factores que provocan fibrosis quística en niños
- Analizar el método a emplearse para diagnosticar fibrosis quística
- Diseñar un programa de promoción y prevención acerca de la fibrosis quística

CAPÍTULO II

MARCO TEÓRICO

Antecedentes Investigativos

En un estudio diferente al planteado en la presente investigación, pero con algo de relación al mismo se lo realizó en Chile en 1999 sobre Comparación entre dos métodos de determinación del test del sudor, el método de conductividad y el método de fotometría de llama, donde concluyeron que el método de conductividad puede ser más fácil de aplicar y que puede tener una mejor aceptación de parte del paciente, ya que es indoloro y ofrece la posibilidad que el niño realice una actividad normal durante el tiempo de recolección, lo que es muy importante en una población pediátrica (Sánchez, 1999).

Fundamentación Filosófica

El presente tema considera los estilos de vida, hábitos alimenticios y herencia genética de los niños, los mismos que serán respetados al trabajar con responsabilidad y honestidad en la recolección de toda la información, en la obtención y manipulación tanto de los pacientes (niños) como de las muestras clínicas.

Si bien el profesional de laboratorio clínico tiene que manejar el método experimental y la interpretación de los resultados, el presente trabajo se realizará con mucha responsabilidad y con la única finalidad de servir a los semejantes sin pensar en el lucro personal de ningún tipo, es decir desde la perspectiva de un estudiante con **ROSTRO HUMANO** que entiende, comprende y tratará de alguna manera de ayudar a combatir esta enfermedad que genera tanto daño en la

humanidad, en base de conocimientos analizaré, reprenderé y criticaré el inadecuado diagnóstico de esta enfermedad proponiendo la implementación y utilización inmediata de esta prueba como protocolo al primer síntoma o sospecha de esta dura y difícil enfermedad.

Fundamentación Legal

La presente investigación tiene como fundamento legal a:

La Constitución de la República del Ecuador

Art. 3.- Son deberes primordiales del Estado:

1. Garantizar sin discriminación alguna el efectivo goce de los derechos establecidos en la Constitución y en los instrumentos internacionales, en particular la educación, la **salud**, la alimentación, la seguridad social y el agua para sus habitantes.

Art. 32.- La **salud** es un derecho que garantiza el Estado, cuya realización se vincula al ejercicio de otros derechos, entre ellos el derecho al agua, la alimentación, la educación, la cultura física, el trabajo, la seguridad social, los ambientes sanos y otros que sustentan el buen vivir.

El Estado garantizará este derecho mediante políticas económicas, sociales, culturales, educativas y ambientales; y el acceso permanente, oportuno y sin exclusión a programas, acciones y servicios de promoción y atención integral de salud, salud sexual y salud reproductiva. La prestación de los servicios de salud se regirá por los principios de equidad, universalidad, solidaridad, interculturalidad, calidad, eficiencia, eficacia, precaución y bioética, con enfoque de género y generacional.

Art. 45.- Las niñas, niños y adolescentes gozarán de los derechos comunes del ser humano, además de los específicos de su edad. El Estado reconocerá y garantizará la vida, incluido el cuidado y protección desde la concepción.

Las niñas, niños y adolescentes tienen derecho a la integridad física y psíquica; a su identidad, nombre y ciudadanía; a la **salud** integral y nutrición; a la educación y cultura, al deporte y recreación; a la seguridad social; a tener una familia y disfrutar de la convivencia familiar y comunitaria; a la participación social; al respeto de su libertad y dignidad; a ser consultados en los asuntos que les afecten; a educarse de manera prioritaria en su idioma y en los contextos culturales propios de sus pueblos y nacionalidades; y a recibir información acerca de sus progenitores o familiares ausentes, salvo que fuera perjudicial para su bienestar.

El Estado garantizará su libertad de expresión y asociación, el funcionamiento libre de los consejos estudiantiles y demás formas asociativas.

Art. 66.- Se reconoce y garantizará a las personas:

2. El derecho a una vida digna, que asegure la **salud**, alimentación y nutrición, agua potable, vivienda, saneamiento ambiental, educación, trabajo, empleo, descanso y ocio, cultura física, vestido, seguridad social y otros servicios sociales necesarios.

Art. 362.- La atención de **salud** como servicio público se prestará a través de las entidades estatales, privadas, autónomas, comunitarias y aquellas que ejerzan las medicinas ancestrales alternativas y complementarias. Los servicios de **salud** serán seguros, de calidad y calidez, y garantizarán el consentimiento informado, el acceso a la información y la confidencialidad de la información de los pacientes.

Los servicios públicos estatales de **salud** serán universales y gratuitos en todos los niveles de atención y comprenderán los procedimientos de diagnóstico,

tratamiento, medicamentos y rehabilitación necesarios (Tribunal Constitucional del Ecuador, 2008).

Categorías fundamentales

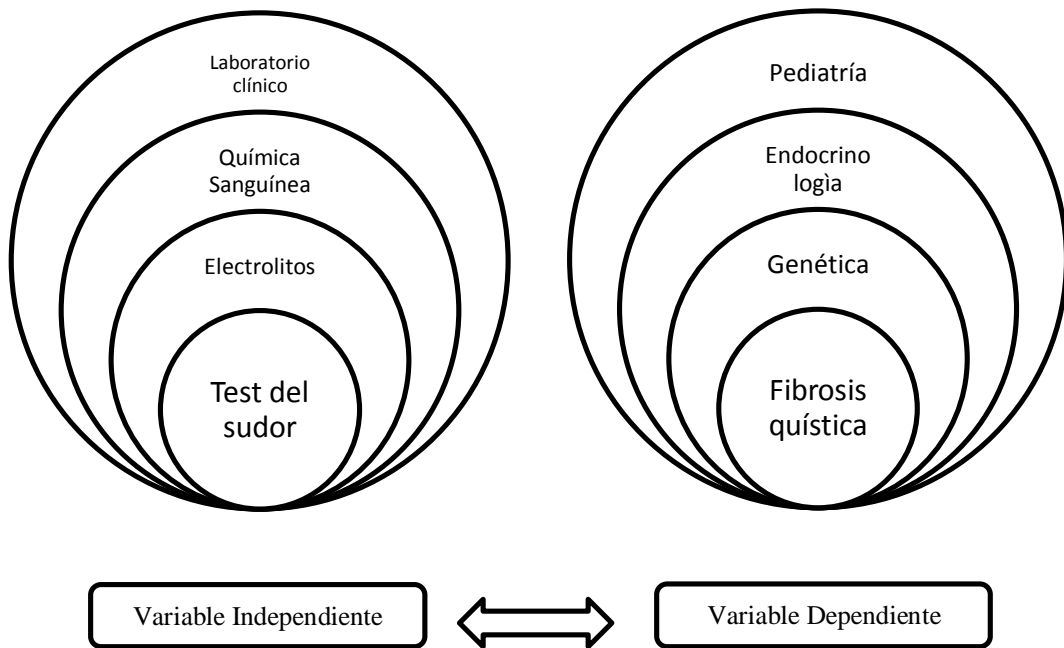


Gráfico 2: Categorías fundamentales
Elaborado por: Pablo Aguirre Villegas
Fuente: Investigación

FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA

VARIABLE INDEPENDIENTE

LABORATORIO CLÍNICO

El Laboratorio Clínico es una unidad de apoyo, cuyo objetivo es la ejecución e informe de exámenes, herramienta fundamental para la evaluación clínica y diagnóstica de la salud humana.

Realiza exámenes hematológicos, bioquímicos, hormonales, genéticos, serológicos, inmunológicos, microbiológicos, parasitológicos, virológicos, citológicos, histológicos, histopatológicos y toxicológicos, con fines de prevención, diagnóstico o control de tratamiento de las enfermedades, estados fisiológicos y otros, empleando tejidos o líquidos biológicos humanos y brindando resultados cualitativos y/o cuantitativos.

Las técnicas analíticas cumplen básicamente tres objetivos:

1. Aportan información para que el médico diagnostique adecuadamente
2. Permiten seguir la evolución de una enfermedad durante el tratamiento
3. Pueden ser utilizados como medida preventiva para conocer el estado de salud de los individuos y detectar precozmente alguna alteración.

Las condiciones de un buen profesional en el laboratorio son:

1. Ciencia: es imprescindible una comprensión adecuada
2. Paciencia, meticulosidad y capacidad crítica
3. Conciencia de la responsabilidad del trabajo realizado
4. Instrumentación: conocimiento básico de los aspectos e instrumentos más utilizados (González Soto, 2011).

QUÍMICA SANGUÍNEA

Es un área de laboratorio clínico que se encarga de la medición y reporte de los componentes químicos disueltos en la sangre para su posterior correlación e interpretación. Para lo cual se necesita separar la sangre mediante centrifugación en componentes celulares y plasma o suero el cual será el que más se utilice en esta área para realizar las distintas determinaciones que ayudarán a diagnosticar, monitorear, tratar y controlar un desequilibrio o enfermedad. La parte de arriba luego de la centrifugación debe quedar libre de células teniendo un aspecto amarillento donde están disueltos los componentes que analiza la química sanguínea (Guardia, 2009).

ELECTROLITOS

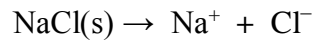
Un electrolito es cualquier sustancia que contiene iones libres, los que se comportan como un medio conductor eléctrico. Debido a que generalmente consisten de iones en solución, los electrólitos también son conocidos como soluciones iónicas, pero también son posibles electrólitos fundidos y electrólitos sólidos.

El papel que juegan es el de mantener el equilibrio de los fluidos en las células para que éstas funcionen correctamente. Los electrolitos principales son el sodio, el potasio y el cloro, y en una medida menor el calcio, el magnesio y el bicarbonato.

Principio

Comúnmente, los electrólitos existen como soluciones de ácidos, bases o sales. Más aún, algunos gases puede comportarse como electrólitos bajo condiciones de alta temperatura o baja presión. Las soluciones de electrólitos pueden resultar de la disolución de algunos polímeros biológicos (por ejemplo, ADN, polipéptidos) o sintéticos (por ejemplo, poliestirensulfonato), en cuyo caso se denominan poli electrolito) y contienen múltiples centros cargados.

Las soluciones de electrólitos se forman normalmente cuando una sal se coloca en un solvente tal como el agua, y los componentes individuales se disocian debido a las interacciones entre las moléculas del solvente y el soluto, en un proceso denominado solvatación. Por ejemplo, cuando la sal común, NaCl se coloca en agua, sucede la siguiente reacción:



También es posible que las sustancias reaccionen con el agua cuando se les agrega a ella, produciendo iones. Por ejemplo, el dióxido de carbono reacciona con agua para producir una solución que contiene iones hidronio, bicarbonato y carbonato. En términos simples, el electrólito es un material que se disuelve en agua para producir una solución que conduce una corriente eléctrica.

Importancia fisiológica

En fisiología, los iones primarios de los electrólitos son sodio (Na^+), potasio (K^+), calcio (Ca^{2+}), magnesio (Mg^{2+}), cloruro (Cl^-), hidrógeno fosfato (HPO_4^{2-}) y bicarbonato (HCO_3^-).

Todas las formas de vida superiores requieren un sutil y complejo balance de electrólitos entre el medio intracelular y el extracelular. En particular, el mantenimiento de un gradiente osmótico preciso de electrólitos es importante. Tales gradientes afectan y regulan la hidratación del cuerpo, pH de la sangre y son críticos para las funciones de los nervios y los músculos. Existen varios mecanismos en las especies vivientes para mantener las concentraciones de los diferentes electrólitos bajo un control riguroso.

Tanto el tejido muscular y las neuronas son considerados tejidos eléctricos del cuerpo. Los músculos y las neuronas son activados por la actividad de electrólitos entre el fluido extracelular o fluido intersticial y el fluido intracelular. Los electrólitos pueden entrar o salir a través de la membrana celular por medio de estructuras proteicas especializadas, incorporadas en la membrana, denominados canales iónicos. Por ejemplo, las contracciones musculares dependen de la presencia de calcio (Ca^{2+}), sodio (Na^+), y potasio (K^+). Sin suficientes niveles de

estos electrolitos clave, puede suceder debilidad muscular o severas contracciones musculares.

El balance de electrolitos se mantiene por vía oral o, en emergencias, por administración vía intravenosa (IV) de sustancias conteniendo electrolitos, y se regula mediante hormona, generalmente con los riñones eliminando los niveles excesivos. En humanos, la homeostasis de electrolitos está regulada por hormonas como la hormona antidiurética, aldosterona y la paratohormona. Los desequilibrios electrolíticos serios, como la deshidratación y la sobre hidratación pueden conducir a complicaciones cardíacas y neurológicas y, a menos que sean resueltas rápidamente, pueden resultar en una emergencia médica.

Clasificación

Los solutos se clasifican a menudo en tres categorías según las conductividades eléctricas de sus soluciones acuosas. Las sustancias que se disuelven como moléculas y que, en consecuencia, dan soluciones no conductoras se clasifican como no electrolitos.

Las sustancias que existen en solución acuosa como una mezcla en equilibrio de iones y moléculas reciben el nombre electrolitos débiles. Muchos ácidos son electrolitos y se ionizan parcialmente.

Los electrolitos fuertes existen casi exclusivamente en forma de iones en solución acuosa.

Se incluyen aquí casi todas las sales neutras. Por ejemplo, NaCl, así como las bases fuertes NaOH, KOH, etc.

En disolución, los iones migran hacia los electrodos de acuerdo con los signos de sus cargas, de aquí que los iones positivos y negativos reciban nombres de cationes y aniones, respectivamente.

Los electrolitos fuertes suelen estar ionizados ya por completo en estado sólido, de tal modo que al disolverlos o fundirlos no se hace más que liberar los iones de las fuerzas que los mantienen fijos en la red cristalina.

Ubicación

El principal catión extracelular es el Na^+ con una concentración de 140 mEq/L; en cambio existe poco Na^+ en los fluidos intracelulares. El K^+ es el principal catión intracelular. El Mg^{2+} se halla presente tanto en los compartimentos intracelulares como extracelulares a concentraciones mucho más bajas que el K^+ o el Na^+ .

Los principales aniones extracelulares son el Cl^- y HCO_3^- con cantidades menores de fosfato y sulfato (Baynes Jhon, 2009).

Es un área de laboratorio clínico que se encarga de la medición y reporte de los componentes químicos disueltos en la sangre para su posterior correlación e interpretación. Para lo cual se necesita separar la sangre mediante centrifugación en componentes celulares y plasma o suero el cual será el que más se utilice en esta área para realizar las distintas determinaciones que ayudarán a diagnosticar, monitorear, tratar y controlar un desequilibrio o enfermedad. La parte de arriba luego de la centrifugación debe quedar libre de células teniendo un aspecto amarillento donde están disueltos los componentes que analiza la química sanguínea (Guardia, 2009).

TEST DEL SUDOR

La prueba de cloruro en el sudor ayuda a diagnosticar la fibrosis quística, un trastorno hereditario que afecta a los niños al alterar el funcionamiento normal de las células epiteliales, que componen las glándulas sudoríparas de la piel y que recubren los conductos pulmonares, hepáticos, pancreáticos y de los sistemas digestivo y reproductor. Los niños que padecen una fibrosis quística son más proclives a contraer infecciones pulmonares de forma reiterada.

La prueba del sudor mide la cantidad de cloruro que contiene el sudor. Los niños con fibrosis quística pueden tener entre dos y cinco veces más cloruro en su sudor que los niños sanos. En la prueba del sudor, se estimula la piel para que produzca suficiente cantidad de sudor; este sudor será absorbido por un recolector especial para su posterior análisis (Elkin, 2010).

Principio

La determinación cuantitativa de electrolitos en secreción sudoral es una prueba de laboratorio importante para confirmar o descartar la sospecha clínica de la enfermedad.

Para su correcta realización y resultados válidos, se deben tomar precauciones, todo el procedimiento debe ser realizado por el mismo profesional, entrenado al efecto; a él le corresponde la responsabilidad de la obtención, análisis de la muestra, el control de calidad y la interpretación bioquímica de los resultados.

Sólo dos métodos cuantitativos para colección del sudor han sido aprobados: el de Gibson y Cooke y el de conductividad que emplea el dispositivo Macroduct.

En ambos, la estimulación de la sudoración se realiza por iontoforesis con pilocarpina.

Método de Gibson y Cooke:

Se basa en el peso mínimo de sudor que es de 75 mg aunque, para mayor confiabilidad, se prefiere extender esa cantidad a 100 mg; por lo general es superada ampliamente sin dificultad; no se deben sumar muestras (pool) de distintas zonas para alcanzar lo requerido.

Se valoran luego las concentraciones de cloruro, sodio o ambos electrolitos. En caso de cuantificar sólo un ion, el de elección es el cloruro ya que permite una mejor diferenciación entre pacientes con fibrosis quística e individuos no afectados.

En algunos casos, especialmente en aquellos con prueba de sudor con valores dudosos, la determinación simultánea de sodio y cloro puede ser útil. En pacientes con fibrosis quística, ambos electrolitos deberían estar proporcionalmente elevados.

Valores referenciales:

Se pueden obtener los siguientes resultados:

CLORO	SIGNIFICADO
Menor a 30 mEq/l	Test negativo
De 30 – 59 mEq/l	Test dudoso
Mayor a 60 mEq/l	Test positivo

Cuadro 1: Valores referenciales de cloro para fibrosis quística

- Menos de 30 mEq de cloruro por litro, el resultado es negativo, no existe enfermedad.
- De 30 - 59 mEq de cloruro por litro, resultado dudoso, repetir el análisis
- Más de 60 mEq de cloruro por litro, resultado positivo, existe fibrosis quística (Lezana Fernández, 2008)

Método de conductividad Macroduct:

Es un método de pesquisa no selectivo que mide la conductividad eléctrica de los iones del sudor, para ello la muestra contenida en el Macroduct se transfiere a un tubo capilar que se inserta a un analizador que dará, por lectura directa el resultado en mmol/l correspondientes.

Procedimiento del método de conductividad Macroduct:

Inducción de Sudor:

El lado seleccionado no debe contener heridas, fisuras u otras anomalías observables en la piel. No debe haber ningún signo de inflamación. Además de aumentar la molestia, el sudor puede contaminarse con los exudados serosos. De preferencia, el área no debe contener arrugas ni vello.

- Limpie la piel en los sitios seleccionados para eliminar impurezas, material graso y células muertas sueltas, para minimizar la impedancia eléctrica de la piel. Realice lo anterior de la siguiente forma:
 - a. Frote vigorosamente el área usando un algodón con alcohol y después bastante agua purificada.
 - b. Deje humedecida el área donde se va a conectar el disco Pilogel o ponga una gota de agua sobre la piel o sobre la superficie del disco Pilogel justo antes de conectar.
 - c. Esto asegurará el contacto uniforme sobre el área y reduce la posibilidad de una quemadura.

Limpie las áreas seleccionadas de la piel:

La colocación correcta del electrodo positivo (ROJO) es decisiva para lograr la recolectar con éxito el sudor. Colóquelo sobre un área de la piel que tenga alta densidad de glándulas sudoríparas para una producción óptima de sudor. La porción inferior del músculo flexor del antebrazo generalmente tiene una densidad muy alta de glándulas sudoríparas y es el mejor sitio de recolección, siempre y cuando la extremidad no sea tan pequeña que resulte imposible colocar en forma adecuada el recolector Macroduct.

Nota: No coloque el electrodo muy cerca de la muñeca en el área en que los tendones o el hueso se puedan palpar justo debajo de la piel. Es necesaria musculatura razonablemente gruesa para que haya una adecuada interfaz con el recolector Macroduct.

- En caso de que la extremidad sea pequeña, coloque el electrodo rojo sobre la parte superior del aspecto flexor del antebrazo (más cerca del codo) o incluso la parte superior del brazo.
- En caso de que el brazo sea demasiado pequeño para colocar el recolector Macroduct, que puede ser el caso de un menor prematuro, utilice la parte interior del muslo como un punto de colocación alternativo. En este caso evite que

el menor flexione la rodilla durante la recolección para evitar la pérdida de interconexión entre la piel y el recolector Macroduct.

- Coloque el electrodo negativo (NEGRO) en cualquiera otro lugar sobre el brazo o la pierna (en el mismo lado del cuerpo)

Instale los discos pilogel en ambos electrodos:

Los discos Pilogel tienen un diámetro ligeramente mayor al diámetro interior del borde del electrodo con objeto de aportar un ajuste apretado. Asegúrese de oprimir con firmeza alrededor del perímetro exterior del disco para obtener un contacto uniforme y libre de aire con el electrodo. Esta operación puede quitar pequeños residuos de gel de la parte exterior del disco al estar colocado contra el electrodo. Esto es normal, no se preocupe si el disco Pilogel tiende a abultarse y alejarse del electrodo de acero inoxidable en el centro. Al atarlo a la extremidad lo quedará aplastado contra el electrodo.

Advertencia: Los discos Pilogel deben almacenarse a temperaturas de refrigeración 2° a 8° C, No los congele ni utilice los discos que hayan sido congelados o que tengan fisuras.

Advertencia: Nunca coloque un electrodo sobre la piel sin Pilogel, el contacto directo de la piel con el metal quemará al paciente.

Sujete los electrodos sobre la extremidad:

- Coloque cada cinta en forma que la clavija de conexión del electrodo sobresalga través del remache de la cinta, con la porción "de gancho" de la etiqueta pequeña hacia arriba lejos de la piel. Coloque el electrodo con firmeza para que la superficie del gel quede oprimida contra la piel. Debe haber una presión moderada para minimizar la molestia, pero no apriete demasiado pues el disco de gel puede aplastarse.

Nota: Las personas tienen diferentes sensibilidades a la corriente iontoforética, la mayoría de los sujetos no sienten más que ligeros piquetes durante la iontoforesis, en caso de que algún niño muestre señales de molestia o intranquilidad, apriete la cinta para aumentar la presión contra la piel.

Active la iontoforesis:

- Coloque el interruptor de control en la posición RUN y sosténgalo momentáneamente así hasta que escuche un breve "bip". Un sonido sostenido indica que la resistencia del circuito externa es excesiva, una interrupción en la línea, o baterías bajas, si esto llegará a ocurrir coloque el interruptor de control en la posición STOP y corrija la situación de la falla antes de continuar.
- En caso de que todo esté normal el indicador CURRENT FLOW aparecerá con su máximo brillo cerca de 5 segundos y disminuirá su brillo durante los últimos 5 segundos de la iontoforesis al reducirse la corriente a cero.
- Si se rompe el circuito durante la iontoforesis, incluso durante un momento, el flujo de corriente cesará y la alarma sonará continuamente, si ocurre esto coloque el interruptor de control en STOP y revise que no haya fisuras, roturas, etc. en los hilos conductores y en los electrodos.

Prepare el recolector de sudor Macroduct durante la iontoforesis:

Saque el recolector de sudor Macroduct de su empaque y pase una cinta Macroduct de tamaño apropiado por una de las ranuras para que la porción "de enganche" de la cinta quede alejada de la superficie de recolección del Macroduct, recuerde no tocar la superficie de recolección.

Retire los electrodos cuando se complete la iontoforesis:

La iontoforesis continúa automáticamente durante cinco minutos después de activarse, al completarse suena un sonido brevemente y el instrumento se apagará automáticamente.

- Primero retire el electrodo negativo (negro) y limpie el área de la piel antes de retirar el electrodo positivo (rojo), circule el área estimulada con un plumón con base de alcohol lo cual ayudará a asegurar el lugar correcto del recolector de sudor Macroduct.
- Retire el electrodo positivo (rojo).

Limpie la piel debajo del electrodo positivo (rojo):

Limpie la piel estimulada y el área circundante completamente con agua purificada para remover sales, después seque con papel. Debe haber un tono rojo diferente debajo del electrodo rojo.

Sujete con firmeza el recolector de sudor macroduct a la extremidad:

- Aplique la superficie cóncava del recolector Macroduct precisamente sobre el área de la piel que estuvo en contacto con el disco Pilogel. (El área enrojecida de la piel en general será mayor que el área estimulada por el sudor).
- Ate el extremo libre de la cinta alrededor de la extremidad y a través de la abertura, a continuación amarre la cinta hasta que el recolector quede colocado firmemente, jalando de manera uniforme la presión de la cinta en cada extremo del recolector.
- Revise que el recolector no se haya movido durante el proceso de amarre y ajuste en caso necesario.

- En caso de niños que traten de quitar, levantar o mover de cualquier forma el recolector, sujete y cubra el dispositivo con una banda elástica.
- Para recolecciones de sudor en neonatos cuyas extremidades son muy pequeñas, amarre el colector firmemente con una banda elástica de 2 o 3 pulgadas de ancho, esto garantiza un contacto continuo y firme entre el recolector y la piel aumentando mucho la probabilidad de una recolección exitosa.
- Macroduct permite evaluar visualmente la producción de sudor en cualquier momento remitiéndose al diagrama de calibración del tubo espiral, un tiempo de recolección de 30 minutos proporcionará una producción de sudor promedio de 50-60 microlitros, aunque la variación de una a otra persona es muy amplia.
- Usted puede variar el tiempo de recolección con objeto de maximizar la producción de sudor, pero en la mayoría de los individuos se puede obtener muy poco sudor adicional después de 45 a 60 minutos de recolección.

Nota: El ajuste inadecuado de los recolectores Macroduct se puede detectar simplemente oprimiendo el recolector con firmeza contra la piel; usted no debe poder mover el menisco de avance de sudor en el tubo espiral más de 2-3 milímetros. Si se observa un movimiento mayor, la cinta debe atarse con mayor firmeza.

Retire y almacene la muestra de sudor:

Nota: Deben aplicar el siguiente procedimiento mientras el recolector Macroduct sigue atado firmemente a la extremidad. Si se retira todo el dispositivo antes de desconectar el tubo puede provocar un vacío momentáneo que soltará el sudor recolectado sobre la superficie de la piel y reducirá bastante la cantidad de sudor disponible para análisis.

Siga rigurosamente las presentes instrucciones:

- a. Retire la cubierta protectora transparente insertando una herramienta con punta en una de las secciones de corte y apalanque hacia arriba. (Las pinzas de corte que acompañan al sistema Macroduct son apropiadas para esta actividad).
- b. Levante el extremo abierto exterior del micro tubo y jale el tubo una o dos pulgadas fuera de la base adhesiva, luego una firmemente el tubo a una aguja de manejo de sudor o una jeringa, si emplea una jeringa coloque el émbolo a la mitad antes de insertarla en el tubo. No apriete el surtidor de sudor o mueva el émbolo de la jeringa mientras realiza la unión o en el procedimiento siguiente.
- c. Selle el tubo de donde está unido a la aguja y retire el tubo del cuerpo del colector hasta que la conexión con el cuerpo del conector esté accesible, use las pinzas de corte para cortar el tubo lo más cercano posible a la superficie del recolector.
- d. Succione el sudor dentro del tubo aproximadamente una pulgada y selle el extremo abierto, a continuación llévelo al Analizador de Sudor donde entonces puede retirar el sello, cortar el extremo del tubo y unir el tubo con el sudor a la entrada del Sweat-Chek para su análisis o la muestra de sudor puede ser transferida al pequeño recipiente sellable apretando suave y continuamente el recipiente distribuidor para sacar el sudor del extremo del tubo cortado.

Retire y deseche el recolector:

- Desconecte el recolector de la extremidad del paciente, conserve la cinta y deseche el recolector.

Limpie los electrodos:

- Retire y elimine los discos Pilogel
- Limpie los electrodos con agua purificada y séquelos

Precauciones y mantenimiento:

- Revise y cambie las baterías periódicamente si es necesario.
- Asegúrese que los electrodos estén limpios y en buen estado.
- Si es necesario reemplace los electrodos.
- Asegúrese que los electrodos quedaron bien atados a la extremidad del paciente
- Siga todos los pasos correctamente sin omitir alguno ni infringirlo de ningún modo

Es esencial confirmar o excluir el diagnóstico de Fibrosis Quística en el momento oportuno y con un alto grado de confiabilidad para evitar pruebas innecesarias, proveer tratamiento adecuado, consejo genético y asegurar el acceso a servicios especializados (Wescor. Inc, 2000).

En la mayoría de los enfermos se encuentran una o más expresiones clínicas de la enfermedad, la que es confirmada con la prueba de sudor.

El diagnóstico de la enfermedad se basa en criterios clínicos y métodos de laboratorio, su confirmación requiere una o más de las siguientes características clínicas:

- Tos
- Fiebres altas
- Cansancio
- Dolor de vientre
- Heces grasas y malolientes
- Bajo peso y complexión débil
- Sinusitis

- Pólipos nasales
- Bronquitis
- Bronquiolitis
- Bronquiectasia
- Malabsorción
- Diabetes
- Íleo meconial o equivalente
- Prolapso rectal
- Pancreatitis
- Cirrosis hepática
- Colelitiasis
- Acropaquia
- Artropatías
- Enfermedad pulmonar crónica
- Enfermedad sinusal crónica
- Anormalidades gastrointestinales o nutricionales
- Azoospermia obstructiva en varones
- Síndrome de pérdida de sal
- Fibrosis quística en familiares de 1er grado

Factores que influyen la concentración de electrolitos en el sudor:

Causas de error en el diagnóstico por laboratorio:

Las principales fuentes de error que originan resultados falsos positivos o falsos negativos son generalmente debidas a metodología no estandarizada y a errores técnicos (esporádica realización de la prueba, personal inexperto, inadecuada estimulación y toma de muestra, contaminación, evaporación, condensación, transporte, errores en el peso, en la dilución y elución, en el análisis de electrolitos, en los cálculos de los resultados y en la interpretación equivocada de éstos).

Causas de falsos positivos:

- Pseudohipoaldosteronismo congénito (cursa con hiperkalemia)
- Insuficiencia suprarrenal no tratada
- Hipotiroidismo no tratado
- Síndrome de Klinefelter
- Mucopolisacaridosis tipo I
- Diabetes insípida nefrogénica
- Glucogenosis tipo I
- Déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa
- Fucosidosis
- Colestasis familiar (Enfermedad de Byler)
- Síndrome de Mauriac
- Malnutrición proteico-calórica
- Hipoparatiroidismo familiar
- Eczema
- Desnutrición
- Disfunción autonómica
- Síndrome nefrótico
- Infusión de Prostaglandina E-1 a largo plazo
- Hipogammaglobulinemia
- Displasia ectodérmica
- Dermatitis atópica
- Disautonomía familiar
- Anorexia nerviosa
- Deprivación ambiental, retraso de crecimiento de origen psicosocial
- Síndrome de inmunodeficiencia adquirida
- Síndrome de Down

Causas de falsos negativos:

- Errores técnicos
- Edema en la zona estimulada
- Hipoproteinemia
- Recién nacido en los primeros días de vida
- Baja tasa de sudoración

Cuando se debe repetir la prueba de sudor:

- Siempre que sea positivo
- Cuando el resultado es dudoso
- Cuando la evolución clínica no es la esperada.
- En los pacientes en seguimiento los hallazgos clínicos, radiográficos y de laboratorio deben ser concordantes con el diagnóstico de fibrosis quística (Sociedad Española de Neumología Pediátrica, 1999).

VARIABLE DEPENDIENTE

GENÉTICA

La genética es la rama de la biología que se encarga del estudio de aquello que es transmitido en sucesivas generaciones a través de los genes, por lo tanto, analiza cómo se transmite la herencia de la biología de un individuo a otro, su principal objetivo es explicar la manera en que los rasgos y diversas cualidades pasan de los padres a sus descendientes.

Estas transferencias se desarrollan mediante los genes, compuestos por fragmentos de ácido desoxirribonucleico o ADN la cual se encarga de la codificación de los datos genéticos presentes en las células.

El ADN, que controla las funciones, el comportamiento y la estructuración de cada célula, tiene la capacidad de replicarse y producir una copia de sí mismo.

Partiendo de todo lo expuesto podemos establecer que también existen las

llamadas enfermedades genéticas que son aquellas que se producen como consecuencia de la alteración del genoma.

Es posible subdividir la genética en distintas ramas, como la molecular (centrada en cómo se compone y se duplica el ADN), la cuantitativa (estudia los efectos que generan los genes en un fenotipo) y la mendeliana o clásica (focalizada en el conocimiento de los genes y de los cromosomas para comprender cómo se transmiten a través de las distintas generaciones), entre muchas otras (University of Maryland Medical Center, 2012)

Genética de la fibrosis quística

El gen de la fibrosis quística se encuentra localizado en el brazo largo del cromosoma 7; la zona que lo contiene ha sido completamente clonada y mapeada, de un tamaño de 250kb con 27 exones, con un rango de 38 a 724kb, codifica una proteína de 1480 aminoácidos que se ha llamada Proteína Transportadora de Transmembrana (CFTR), esta se localiza en el polo apical de las células epiteliales. Es una glicoproteína cuya función es actuar como canal de cloro, está constituida por dos regiones transmembránicas (hidrofóbicas) separadas por una región de unión al ATP, región NBF (NBF-1), y una subunidad reguladora R (hidrófila), seguidas por otra región NBF (NBF-2).

La primera mutación encontrada fue la F 508, localizada en el dominio NBD1, presente en alrededor del 75% de la población caucásica, corresponde a la falta de tres pares de bases en el exón 10, lo que se traduce en la delección de fenilalanina en la posición 508 de la proteína. Posteriormente se han descrito más de 1500 mutaciones clasificadas en 5 tipos, lo cual determina su mayor o menor severidad. Además se han encontrado más de 150 haplotipos.

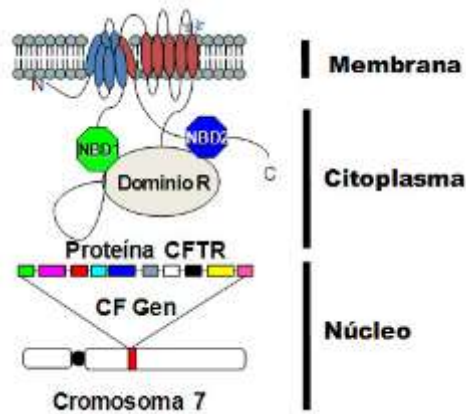


Gráfico 3: Estructura de una célula con fibrosis quística

Clases de mutaciones:

Clase I: No hay síntesis de proteína: G542X, 394 del TT, 1717-1G >A.

Clase II: Bloqueo de la correcta traducción y alteración de su localización en el aparato de Golgi, como resultado es retenida en el retículo endoplásmico y eventualmente degradada por los mecanismos de control de calidad: ?F508, N1303K

Clase III: Proteínas mutadas incapaces de abrirse al estímulo del AMPc: G551D

Clase IV: Afecta la conductancia del Cloro, no lo reconoce: R117H, R334W

Clase V Reducidos niveles de proteína: A455E, 3849+10kbCT

Las mutaciones de clase I, II y III están asociadas a insuficiencia pancreática (IP), mientras que en la mutación clase IV se tiene reducido el flujo a través del canal; pero hay suficiente actividad residual como para dar un fenotipo de suficiencia pancreática (SP). En caso de haber un alelo con mutación IP y el otro con SP, el segundo es suficiente para dar SP.

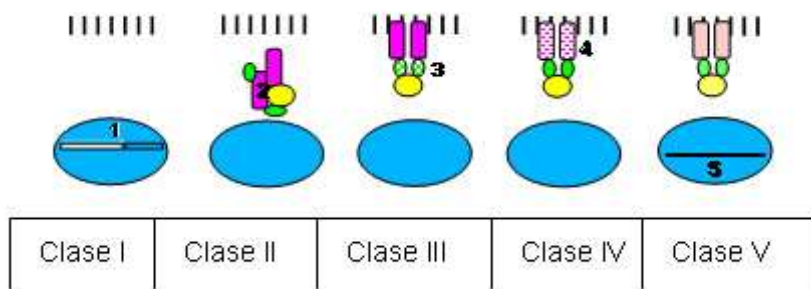


Gráfico 4: Clases de mutaciones genéticas en la fibrosis quística

La incidencia de las diferentes mutaciones varía según la etnia y por lo tanto la presentación clínica.

Razas/Etnias	Riesgo de Portación	Probabilidad de Portación
Caucásicos	1/25	4.0 %
Judíos	1/29	3.4 %
Chilenos	1/33	3.0 %
Hispanos	1/48	2.8 %
Afro-Americanos	1/65	1.5 %
Asiáticos	1/150	0.7 %

Cuadro 2: Incidencia de fibrosis quística en las distintas etnias

La CFTR es una proteína localizada en el polo apical de las células de los conductos en bronquios, páncreas, intestino, hígado, vasos deferentes y glándulas sudoríparas, se ha encontrado también en la membrana basolateral de las células de los conductos sudoríparas; su función es transportar el ion cloro desde el interior de la célula hacia el exterior, es un canal dependiente de AMPc. Está anclada a la capa lipídica de la célula por dos dominios hidrofóbicos, MSD1 y MSD2, los dos nucleótidos unidos a los dominios, NBD1 y NBD2, son los que presumiblemente interactúan con la adenosin-trifosfato (ATP), el dominio R tiene múltiples sitios potenciales para fosforilación por adenosin-monofosfato (AMPc), dependiente de proteinkinasa A (PKA) y proteinkinasa C (PKC). La presencia de esta proteína alterada impide el normal flujo del cloro y su acumulación intracelular produciendo un reingreso exagerado de sodio y agua

que lleva al espesamiento de las secreciones, lo que desencadena la patología que caracteriza esta enfermedad.

Clínica

La presentación del fenotipo depende del genotipo con sus múltiples combinaciones de mutaciones, además de la influencia del medio ambiente genético del individuo y de su medio ambiente externo. Hay una alta correlación entre genotipo e insuficiencia pancreática, generalmente las mutaciones menos comunes están asociadas a suficiencia pancreática, en cambio no se puede predecir el fenotipo pulmonar en base al genotipo. Algunas mutaciones que se traducen en una función residual de CFTR están ligadas a enfermedad de un órgano tales como enfermedad pulmonar de instalación tardía, ausencia bilateral congénita de los vasos deferentes o pancreatitis idiopática. Es necesario hacer notar que debe considerarse como fibrosis quística clásica, aquella con niveles de test del sudor altos, compromiso pulmonar severo, progresivo, de instalación temprana, rinosinusitis, síndrome de mala-absorción e infertilidad masculina. Se ha denominado como fibrosis quística no clásica o enfermedad vinculada a fibrosis quística aquella con al menos una mutación del gen de fibrosis quística, lo que le confiere función parcial a la proteína CFTR, generalmente no tienen síndrome de mala digestión por estar preservada la función exocrina y por lo tanto mejor estado nutricional, con niveles de test del sudor discretamente altos o normales, enfermedad pulmonar de instalación tardía y de menor severidad, rinosinusitis y azoospermia, con clara mejor sobrevida. Actualmente la investigación de genes modificadores de la severidad de enfermedades monogénicas, como la fibrosis quística, está en desarrollo en tres estudios en Norte América, con la esperanza de entender mejor las causas genéticas no-CFTR de mayor o menor severidad del fenotipo frente al mismo genotipo CFTR.

Compromiso respiratorio

Se sabe que el compromiso está presente al nacimiento con inflamación de la vía aérea, éste se ve agravado por el espesamiento de las secreciones bronquiales, las cuales son el lugar ideal para el crecimiento de gérmenes no habituales que inducen una respuesta inflamatoria, principalmente en base a polimorfonucleares, los cuales liberan enzimas proteolíticas y radicales libres que destruyen el parénquima pulmonar, llevando a la pérdida de la estructura elástica, con lo cual se producen bronquiectasias y fibrosis, que llevan a la insuficiencia respiratoria y la muerte.

El estudio bacteriológico de las secreciones demuestra que el germen más frecuente desde los primeros años hasta la adolescencia es el *Staphylococcus aureus*, alcanzando hasta un 60% de presencia, la *Pseudomonas aeruginosa* va aumentando desde los primeros años, 30%, hasta 60 a 80% en adultos, siendo el germen que mayor respuesta inflamatoria desencadena, pasando de repetidas infecciones aguda a la infección crónica, concordando con la aparición de la forma mucoide, donde las colonias se rodean de alginato, un exopolisacárido, ubicándose de preferencia en vía aérea periférica. Otro germen frecuentemente encontrado es el *Haemophilus influenzae* y menos frecuentes la *Stenotrophomonas maltophilia*, *Burkholderia cepacea* y otros bacilos Gram negativos. A medida que se tienen mejores métodos de diagnóstico bacteriológico, se ha logrado demostrar que otros gérmenes tienen un rol muy importante en la evolución pulmonar, principalmente las *Mycobacterias avium*, *abscessus* y otras.

El compromiso pulmonar progresivo deriva en insuficiencia con hipoxemia e hipercapnia con cor pulmonar en etapa terminal. Dentro de las complicaciones infrecuentes está el pneumo-tórax, el pneumo-mediastino y la hemoptisis severa. Todas ellas de difícil manejo, ya que se presentan en enfermos graves con enfermedad severa. La aspergillosis broncopulmonar alérgica es una complicación excepcional.

Compromiso de cavidades perinasales

Los enfermos con fibrosis quística desarrollan cambios inflamatorios de la mucosa rinosinusal que puede llevar a engrosamiento, acumulación de líquido y poliposis, siendo un reservorio de gérmenes patógenos con difícil llegada para los antibióticos. Se sabe que, aún en portadores de una mutación de fibrosis quística, la prevalencia de rinosinusitis es más alta que en aquella población no portadora. El clearance mucociliar en niños con esta patología es normal y sólo se altera en adultos, secundariamente a infecciones a repetición.

Compromiso pancreático

Comienza durante el periodo de gestación con el espesamiento de las secreciones pancreáticas y el aumento de la presión retrograda hacia el parénquima que comienza a auto digerirse, induciendo a la aparición de quistes y fibrosis progresiva, con lo cual se produce insuficiente producción y llegada al intestino de enzimas pancreáticas. Se sabe que con un 5% de producción que llegue al intestino, puede haber una absorción adecuada con una ingesta normal. La insuficiencia pancreática está presente en el 75 a 90% de los enfermos.

La diabetes secundaria al compromiso fibrótico de los islotes de Langerhans, llamada diabetes relacionada con fibrosis quística es más común en adolescentes y adultos con enfermedad más severa, con mayor compromiso pulmonar, más exacerbaciones y peor estado nutricional. La Diabetes relacionada con fibrosis quística (CFRD) empeora el pronóstico de supervivencia, la función pulmonar y el estado nutricional. Está presente en el 5 a 10% de los niños, llegando a 25% en adolescentes, 30 a 40% en adultos jóvenes y alcanzando el 70% a los 50 años, especialmente en adultos con insuficiencia pancreática y la correlación genotipo-fenotipo es alta. Esta diabetes da complicaciones micro y macro vasculares, aunque la retinopatía y nefropatía son menos frecuentes que en otros tipos de diabetes. Los pacientes con severa enfermedad hepática tienen mayor riesgo de

desarrollar CFRD.

En los enfermos con suficiencia pancreática es posible que se produzca pancreatitis aguda a repetición, siendo esta patología, a veces, la voz de alerta para el diagnóstico, mientras que en la insuficiencia pancreática la pancreatitis tiene una incidencia de menos del 2%.

Compromiso digestivo

El espesamiento de las secreciones del intestino unido a la falta de enzimas que producen una mala-digestión y secundariamente una mal-absorción de los alimentos, se manifiesta ya en el periodo de gestación con obstrucción del intestino, perforaciones y peritonitis meconial, pudiéndose ver calcificaciones en el peritoneo en las ecografía. En el recién nacido puede presentarse como íleo meconial (IM) o eliminación tardía del tapón meconial y en niños y adultos puede manifestarse como el síndrome de obstrucción del intestino distal (SOID), el cual se presenta en genotipos severos. La presencia de íleo meconial se ha sindicado como uno de los factores que empeoran el pronóstico, asociado a menor estatus pulmonar, adquisición de *Pseudomonas aeruginosa* y menor supervivencia. La mayor complicación del síndrome de mala-absorción es la desnutrición crónica, la cual está asociada a mayor declinación de la función pulmonar.

Compromiso nutricional

La desnutrición crónica que acompaña al síndrome de mala-absorción por mala digestión, secundario a la insuficiencia pancreática, puede manifestarse antes de los seis meses de vida con edema, hipoalbuminemia, anemia y acrodermatitis enteropática, agravado con la falta de ingesta adecuada de alimentos y enzimas pancreáticas por desconocimiento del diagnóstico, es necesario puntualizar que

en esas condiciones el test del sudor será falsamente negativo. Las infecciones pulmonares y el mayor trabajo respiratorio en las exacerbaciones agravan la desnutrición. El estado nutricional está relacionado directamente con la función pulmonar.

Compromiso hepático

Por el mismo mecanismo de obstrucción, se produce daño hepático que va desde hígado graso hasta cirrosis, condicionando hipertensión portal, várices esofágicas y sangramiento digestivo de difícil manejo. El compromiso severo de este órgano es probablemente la segunda causa de mortalidad en esta enfermedad. Los antecedentes de íleo meconial e insuficiencia pancreática son predictivos de compromiso hepático, no así las mutaciones involucradas ni la severidad de enfermedad respiratorias; la mayor incidencia está en la primera década de la vida llegando a un 41% a los 12 años. El compromiso puede llegar a la cirrosis y a la necesidad de un trasplante hepático.

Compromiso genital

El 98% de los varones con fibrosis quística son infértiles por ausencia bilateral congénita de vasos deferentes, en algunos casos ésta es la única manifestación de la enfermedad, estando esta condición asociada a mutaciones menos severas.

Además se ha demostrado déficit de hormonas sexuales en varones con adolescencia tardía por enfermedad severa en esa etapa de la vida, constituyendo un hipogonadismo, lo que ha sido sindicado como un factor contribuyente a la osteoporosis y osteopenia en fibrosis quística masculina, encontrándose niveles más bajos de estas hormonas en estos adolescentes con fibrosis quística que en los controles normales, los enfermos más saludables en el periodo de la adolescencia no tienen esta condición.

En mujeres sólo se ve dificultad para embarazarse debido al espesamiento de las secreciones en el cuello uterino, rara vez hay ausencia congénita de útero y vagina.

Compromiso óseo

En adultos con fibrosis quística la menor densidad mineral ósea (BMD en inglés) está asociada a:

- Portación homo o heterocigoto de $\Delta F508$
- Sexo masculino, en aquellos enfermos con menor producción de hormonas sexuales masculinas
- Enfermedad pulmonar severa y desnutrición
- Diabetes
- Insuficiencia pancreática
- Glucocorticoides

En menores edades se debe sospechar, si hay compromiso severo pulmonar y nutricional o en caso de abandono o falta de tratamiento adecuado.

Glándulas sudoríparas

En el túbulo de la glándula sudorípara se produce un bloqueo del reingreso de cloro a la célula, lo que induce una mayor cantidad de éste electrolito y de sodio en el sudor, manteniendo el volumen de agua inalterado. El mayor contenido de sodio y cloro en el sudor hace que en momentos de gran sudoración, se produzca deshidratación hipotónica con riesgo de vida si no se corrige rápidamente. La prevención debe ir dirigida especialmente a momentos de fiebre y a deportistas en épocas de calor.

Diagnóstico

Es fundamental que se realice en forma precoz ya que el pronóstico está directamente relacionado con ello, hay cuatro instancias para realizarlo.

I.- Diagnóstico prenatal:

Analizando el DNA de células de vellosidades coriónicas o de líquido amniótico. Se realiza si los padres son portadores o si existe un hermano con fibrosis quística.

II.- Screening neonatal:

Basándose en el hecho que los niveles séricos de tripsina de aquellos enfermos con insuficiencia pancreática pueden llegar a ser hasta ocho veces lo normal se puede estudiar tripsina, tripsinógeno o complejo tripsina-antitripsina; el primer estudio se realiza entre el primero y quinto día, si es positivo se repite entre la segunda y la octava semana, si se mantiene elevado se hace test del sudor y estudio genético. Está implementado en muchos países desarrollados y la mayoría de los estados de Estados Unidos. En Chile donde la edad promedio de diagnóstico es muy tardía, el sub-diagnóstico estimado en 50% o más y donde ya existe un screening montado para todos los recién nacidos para hipotiroidismo y fenilcetonuria, sería esencial tenerlo dado que el 100% de los niños nace en maternidades o son llevados allí inmediatamente después de su nacimiento.

III.- Test del sudor:

La iontoforesis de pilocarpina por el método de Gibson y Cooke, continua siendo el gold standard que permite medir los valores de cloro en el sudor; en el túbulo de la glándula sudorípara está bloqueado el reingreso de cloro a la célula, por lo cual tampoco lo hace el sodio, teniéndose un sudor con mayor cantidad de estos electrolitos.

Se considera los siguientes valores:

Positivo:	Mayor a 60 mEq/L
Dudoso:	De 30 a 59 mEq/L
Negativo:	Menor a 30 mEq/L

Cuadro 3: Valores referenciales utilizados en el test del sudor

Estudios realizados relacionando test del sudor y DNA simultáneos han postulado nuevos valores: positivos iguales o superiores a 60 mEq/L, límite 30 a 59 mEq/L y negativos inferiores a 30; estos mismo estudios han demostrado que los valores en heterocigotos, siendo negativos, son estadísticamente superiores a los no portadores.

Se debe solicitar el test del sudor, a partir de las 4 semanas de vida, en:

- Síndrome bronquial obstructivo recurrente o Neumonía recurrente
- Tos crónica de causa no determinada
- Retardo del crecimiento
- Desnutrición crónica
- Íleo meconial
- Ictericia neonatal prolongada
- Hipoproteinemia y edema en el lactante
- Esteatorrea
- Diarrea crónica
- Prolapso rectal
- Obstrucción de intestino distal
- Hepatomegalia y/o enfermedad hepática inexplicadas
- Esterilidad por azoospermia
- Hipocratismo digital
- Presencia de *Pseudomona aeruginosa* o *Staphylococcus aureus* en esputo
- Imágenes radiológicas intersticiales o retículo-nodulares persistentes o crónicas
- Bronquiectasias
- Antecedentes de hermano con fibrosis quística

IV.- Estudio de DNA:

Permite conocer las mutaciones que presenta el paciente, a que tipo pertenecen y hacer un acercamiento a la gravedad a que está expuesto y el pronóstico de supervivencia. En aquellos casos en que la patología no es clara o que el test del sudor es negativo (3 al 5% de las fibrosis quísticas) o limítrofe permite hacer el diagnóstico.

Exámenes generales:

- Hemograma, VSG, PCR.
- Perfil bioquímico y lipídico completos
- Electrolitos plasmáticos
- Inmunoglobulinas séricas
- Evaluación respiratoria

I.- Radiografía de tórax antero-posterior y lateral:

Se realiza al momento del diagnóstico para establecer grado de severidad, como control dos veces por año y en cada descompensación.

II.- Tomografía axial computarizada de tórax (TAC):

Los cambios imagenológicos en la tomografía axial computarizada de alta resolución son precoces e incluso aparecen antes de los cambios en la radiografía de tórax y de los espirométricos, por lo que son de gran importancia pronóstica y en la evaluación de la evolución de la enfermedad. El examen ideal consiste en cortes de 1,5 a 2 mm de grosor y a intervalos de 10 mm, desde el ápice pulmonar hasta debajo del ángulo costo-frénico. Se requiere técnica helicoidal en los menores de 5 años.

La TAC debe ser realizada una vez por año.

III.- Tomografía computarizada de cavidades perinasales:

Se debe solicitar una vez al año en busca de sinusitis y poliposis.

IV.- Estudio bacteriológico en secreción bronquial:

De rutina se debe buscar gérmenes patógenos en secreción bronquial previa a cada control mensual y en cada exacerbación. La muestra debe tomarse durante una kinesioterapia, en niños mayores y adultos puede ser por expectoración espontánea, en aquellos pacientes en quienes no se logra muestra, puede usarse la expectoración inducida por nebulización con solución hipertónica al 3% o 6%. Una muestra es adecuada si contiene menos de 10 células epiteliales por campo. El lavado bronco alveolar permite extraer muestras más confiables, sobre todo en aquellos enfermos que difícilmente expectoran.

V.- Función pulmonar:

Espirometría con curva flujo-volumen, volúmenes pulmonares y resistencia de la vía aérea:

Se requiere cooperación por lo cual se solicita desde los 5 años; permite tener una evaluación del estado pulmonar y del avance de la enfermedad o del grado de descompensación. El VEF1 evalúa el grado de obstrucción, la respuesta a broncodilatadores y al tratamiento de las exacerbaciones y la evolución en el tiempo. El primer parámetro que se comprometer es el FEF25-75, que refleja el compromiso de vía aérea fina. El estudio funcional debe hacerse en cada control o al menos cada tres meses, además en cada exacerbación y al alta del tratamiento de ésta.

VI.- Saturación arterial de oxígeno:

La oximetría de pulso debe realizarse en cada control si hay una caída de la basal, que se mantiene después de nebulizar con broncodilatador y hacer kinesioterapia respiratoria se debe pensar que en una exacerbación. Con cifras = 93% se debe considerar el uso de O₂ nocturno y bajo 90%, permanente.

VII.- IgE total y específica:

La búsqueda de Aspergillosis bronco-pulmonar alérgica es indispensable en aquellos pacientes con obstrucción bronquial persistente, no reversible con β 2 agonistas, con eosinofilia sanguínea y en secreción bronquial, ya que el sub-

diagnóstico de esta complicación es muy alto.

Evaluación pancreática y de absorción intestinal

I.- Test secretina pancreozimina:

Es el gold standard para medir función pancreática, durante el cual a través de una intubación duodenal con sonda de doble lumen se mide secreción basal y post estimulación endovenosa con secretina y colecistokinina, de la respuesta pancreática en cuanto a volumen y niveles de bicarbonato y enzimas, amilasa, lipasa y tripsina; requiere de la intervención de un gastroenterólogo experto en el procedimiento.

II.- Amilasa sérica

La amilasa es un enzima que tiene la función de digerir el glicógeno y el almidón para formar azúcares simples, se produce principalmente en las glándulas salivares y en el páncreas. Cuando uno de estas glándulas se inflama derrama la amilasa a la sangre y aparece elevado su nivel en el análisis de la amilasa sérica.

III.- Lipasa sérica

La lipasa es uno de los muchos enzimas sintetizados por el páncreas para facilitar la digestión de grasas, proteínas e hidratos de carbono, se secreta a través del conducto pancreático hacia el duodeno, donde contribuye a la escisión de los triglicéridos de la dieta, normalmente la lipasa está presente en sangre en pequeñas cantidades y suele aumentar su concentración sérica ante lesiones de las células pancreáticas o cuando se produce una obstrucción a nivel del conducto pancreático (por ejemplo por cálculos biliares o más raramente por un tumor).

IV.- Test de tolerancia a la glucosa:

Se recomienda en todos los pacientes sobre los 10 años y en aquellos con

pérdida inexplicable de peso, síntomas atribuibles a diabetes o antecedentes familiares de diabetes y en los hospitalizados con enfermedad severa.

Evaluación hepática

Pruebas hepáticas completas que incluyan además GGT y Protrombina cada tres meses o antes en presencia de compromiso severo hepático.

Evaluación Intestinal

Pruebas enzimáticas y además ecografía abdominal una vez al año y cada vez que se sospeche obstrucción intestinal.

Evaluación estado nutricional

I.- Peso – talla – índice de masa corporal (IMC)

El cálculo del índice de masa corporal permite una adecuada valoración del estado nutricional en niños mayores, adolescentes y adultos.

II.- Proteínas totales

Las proteínas son un constituyente muy importante de las células y los tejidos del cuerpo humano. Se componen de aminoácidos. Hay diferentes tipos de proteínas con diferentes funciones, son así proteínas los enzimas, algunas hormonas, la hemoglobina, el LDL (transportadora de colesterol), el fibrinógeno, el colágeno, las inmunoglobulinas, etc.

Las proteínas totales del suero se pueden separar en dos grandes grupos la Albúmina y las globulinas. La albúmina es la proteína de más concentración en la sangre. La albúmina transporta muchas moléculas pequeñas (bilirrubina, progesterona, y medicamentos), y tiene también la función de mantener la presión sanguínea ya que favorece la presión osmótica coloidal para mantener líquidos en el torrente sanguíneo y que no pasen a los tejidos, manteniendo un equilibrio.

III.- Magnesemia

El Magnesio es un ion útil en diferentes funciones del cuerpo humano, se encuentra dentro de las células y sobre todo en el tejido óseo. Está unido en gran parte a las moléculas de ATP que tiene un papel muy importante en la vía de la fosforilación (que es una de las principales vías de producción de energía del cuerpo humano). Por ello el Magnesio es fundamental para que funcionen los tejidos, sobre todo en tejidos musculares y por ello es importante para valorar la función del tejido muscular y del cardiaco.

La relación del contenido de Magnesio, potasio, y el calcio a nivel celular son fundamentales para el equilibrio y estabilidad celular.

Los niveles disminuidos de magnesio pueden producir una irritación del tejido cardiaco y por ello producir arritmias, y al contrario un aumento del mismo altera la conducción de estímulos cardiacos, produciendo retrasos en la polarización y estimulación de la contracción cardiaca (alarga los espacios PR, QT y QRS del electrocardiograma).

Evaluación de fertilidad masculina

Espermatograma:

A partir de los 18 años en varones que acepten el examen.

Densitometría ósea

En pacientes con grave compromiso pulmonar y nutricional se debe solicitar a partir de los 7 años, de rutina se debe hacer a partir de la adolescencia, una vez al año (Largo García, 2009).

ENDOCRINOLOGÍA

La Endocrinología es la especialidad médica que estudia las glándulas que producen las hormonas; es decir las glándulas de secreción interna o glándulas endocrinas. Estudia los efectos normales de sus secreciones, y los trastornos

derivados del mal funcionamiento de las mismas.

El sistema endócrino es el conjunto de órganos y tejidos del organismo que liberan un tipo de sustancias llamado hormonas, los órganos endocrinos también se denominan glándulas sin conducto o glándulas endocrinas, debido a que sus secreciones se liberan directamente en el torrente sanguíneo, mientras que las glándulas exocrinas liberan sus secreciones sobre la superficie interna o externa de los tejidos cutáneos, la mucosa del estómago o el revestimiento de los conductos pancreáticos. Las hormonas secretadas por las glándulas endocrinas regulan el crecimiento, desarrollo y las funciones de muchos tejidos, y coordinan los procesos metabólicos del organismo.

Los tejidos que producen hormonas se pueden clasificar en tres grupos: glándulas endocrinas, cuya función es la producción exclusiva de hormonas; glándulas endo - exócrinas, que producen también otro tipo de secreciones además de hormonas; y ciertos tejidos no glandulares, como el tejido nervioso del sistema nervioso autónomo, que produce sustancias parecidas a las hormonas (Fernández, 2014)

PEDIATRÍA

La pediatría es la especialidad médica que estudia al niño y sus enfermedades, el término procede del griego *paidos* que significa niño y de *iatrea* que significa curación, pero su contenido es mucho mayor que la curación de las enfermedades de los niños, ya que la pediatría estudia tanto al niño sano como al niño enfermo. Cronológicamente, la pediatría abarca desde el nacimiento hasta la adolescencia por lo cual dentro de ella se distinguen varios periodos:

- Recién nacido: 0-4 semanas
- Lactante: 1-24 meses
- Preescolar: 1-6 años
- Escolar: 6-12 años
- Adolescente: 12-18 años

(Campos, 2011)

FIBROSIS QUÍSTICA

La fibrosis quística es la enfermedad genética más letal, de carácter recesivo, multisistémica y progresiva, que afecta de preferencia a poblaciones caucásicas, a las restantes etnias lo hace con una incidencia variable y menor. La enfermedad se caracteriza por el espesamiento del mucus producido por las glándulas exocrinas induciendo compromiso sino-pulmonar con daño pulmonar progresivo, insuficiencia pancreática y por lo tanto síndrome de mala-absorción, con consecuente desnutrición, esterilidad masculina por atrofia de los conductos deferentes y elevación de electrolitos en el sudor.

Dependiendo de las mutaciones involucradas existe una gran diversidad de formas clínicas. Esta patología fue descrita por primera vez por Dorothy Andersen en 1938, quién en 1946 la clasifica como genética, después de lo cual, Paul di Saint Agnese, en 1952, descubre la elevación de electrolitos en el sudor, éste también notificó los casos de fibrosis quística con función pancreática normal en 1955 y un año después el compromiso hepático en algunos pacientes. El año 1959 Gibson y Cooke informan la medición de electrolitos en el sudor a través de una iontoforesis de pilocarpina, como método válido para el diagnóstico. A partir de 1980 diversas publicaciones de Paul Quinton informan sobre su importante investigación en canales de cloro.

Desde 1985 la investigación de Lap-Chee Tsui en busca de gen de la fibrosis quística fue marcando el camino hasta su hallazgo en 1989, año en que Kerem, Rommens, Collins y Riordan y Lap-Chee Tsui, en estudios separados, identifican el gen de fibrosis quística (Largo García, 2009).

Hipótesis

El aumento de electrolitos en el test del sudor indica fibrosis quística

CAPÍTULO III

METODOLOGÍA

Enfoque de la Investigación

La presente investigación es predominantemente cuantitativa porque asume una realidad dinámica que ayuda al progreso de la ciencia y busca la comprensión de los fenómenos sociales en relación a la fibrosis quística mediante la realización del test del sudor que es una prueba clínica que nos ayuda para su identificación rápida, adecuada y oportuna.

Modalidad de la Investigación

El trabajo realiza las siguientes modalidades de investigación.

- **Investigación experimental**, debido a que el presente estudio trata de comprobar que el test del sudor es la mejor prueba de laboratorio clínico que ayuda para el diagnóstico de fibrosis quística
- **Investigación de laboratorio**, en virtud de que se basa en estudios de muestras clínicas.
- **Investigación descriptiva**, debido a que se realiza un análisis o diagnóstico de datos.
- **Investigación aplicada**, porque está orientada a solucionar un problema práctico.

En cuanto a la factibilidad, se trata de un proyecto factible ya que éste es un tema de actualidad y debido a la incidencia en ascenso de la patología en mención, este trabajo de investigación, no constituye sino una introducción al estudio del tema expuesto, aunque si pretende concientizar a la colectividad sobre la gravedad de las consecuencias que esta patología puede ocasionar sino se toman medidas pertinentes para el efecto

Nivel de Investigación

De acuerdo a la investigación se tomará en cuenta los siguientes niveles.

Nivel Explicativo: Porque en el presente estudio se explicará el método a utilizarse para diagnosticar, controlar y tratar la fibrosis quística para luego plantear posibles soluciones que ayuden al correcto diagnóstico de dicha enfermedad con mayor precisión, exactitud, rapidez, veracidad y confiabilidad en los resultados del paciente los mismos que ayudarán a comprobar experimentalmente la hipótesis planteada anteriormente.

Nivel Descriptivo: Porque al ser esta una investigación de tipo diagnóstico se tratará de describir minuciosamente el procedimiento a realizarse para practicar, desarrollar, correlacionar y revisar los datos clínicos obtenidos durante el estudio del problema y el método a emplearse para tratar de solucionar el mismo. Ya que existen ciertos factores que pueden confundir los resultados, se empleará protocolos a seguir para tratar de disminuir los errores.

Población y Muestra

En la presente investigación se trabajará con una población de 60 niños de los cuales aplicando una fórmula validada se extraerá su respectiva muestra pero recordando tomar mucho en cuenta los siguientes parámetros:

- a) Pacientes de ambos sexos con edades comprendidas entre los 0 a los 12 años de edad.
- b) Pacientes con afecciones respiratorias
- c) Pacientes con fibrosis quística diagnosticados en base a signos y síntomas clínicos y a estudios imagenológicos

Población

Tomando en cuenta que el tema de investigación planteado encierra gran importancia, por cuanto refleja la situación actual en la que se desenvuelve el diagnóstico clínico de fibrosis quística, se tratará de demostrar que este método de test del sudor desarrollado en el laboratorio clínico es mejor y más específico que otros métodos para diagnosticar fibrosis quística ya que este es rápido, oportuno, sencillo, no invasivo ni traumatizante para el paciente y sus familiares y sobre todo confiable por lo cual lo realizaremos a los siguientes grupos de personas:

COMPOSICION	POBLACIÓN
Niños de 0-12 años con afecciones respiratorias recurrentes que acuden al laboratorio clínico del Hospital Provincial Docente Ambato	60
TOTAL	60

Cuadro 4: Población de la investigación

Elaborado por: Pablo Aguirre Villegas
Fuente: Investigación

Muestra

Es un subconjunto de casos o individuos de la población estadística de los cuales se tomará ciertos criterios de decisión.

Para el cálculo de la muestra se aplicará la siguiente fórmula:

Si la población es finita, es decir conocemos el total de la población y deseásemos saber cuántos del total tendremos que estudiar la fórmula sería:

$$n = \frac{(Z)^2 \cdot N \cdot P \cdot Q}{(D)^2 (N-1) + (Z)^2 \cdot P \cdot Q}$$

Dónde:

• n = Muestra		¿?
• Z = Nivel de confianza	95%	(1,96)
• P = Probabilidad de éxito	50%	(0,5)
• Q = Probabilidad de fracaso	50%	(0,5)
• N = Total de la población		60
• D = Error máximo	5%	(0,05)

$$n = \frac{(1,96)^2 (60) (0,5) (0,5)}{(0,05)^2 (60-1) + (1,96)^2 (0,5) (0,5)}$$

$$n = \frac{(3,84) (15)}{(0,14) + (0,96)}$$

$$n = \frac{57,6}{1,10}$$

$$n = 52,36$$

$n = 52$

Operacionalización de las Variables

Cuadro 5: Operacionalización de la Variable Independiente: "Test del sudor"

CONCEPTUALIZACIÓN	CARACTERÍSTICAS	INDICADOR	ÍTEM	TÉCNICA E INSTRUMENTO
<p>Test del sudor</p> <p>El test del sudor es una prueba de laboratorio que mide la concentración de electrolitos en el paciente lo cual revela si hay un daño en la proteína que regula la conductancia transmembranal de un canal de cloro.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Electrolitos • Química sanguínea • Laboratorio clínico 	<ul style="list-style-type: none"> • Cloro • Sodio • Glucosa • Urea • Creatinina • Cultivo microbiológico • Espermatograma 	<p>¿La medición de la concentración de cloro es la más efectiva para el diagnóstico de fibrosis quística?</p> <p>¿El examen microbiológico de fluidos del paciente conjuntamente con un estudio bioquímico ayuda en el diagnóstico de fibrosis quística?</p>	<p>Encuesta</p> <p>Cuestionario</p>

Elaborado por: Pablo Aguirre Villegas

Fuente: Investigación

Cuadro 6: Operacionalización de la Variable Dependiente: "Fibrosis quística"

CONCEPTUALIZACIÓN	CARACTERÍSTICAS	INDICADOR	ÍTEM	TÉCNICA E INSTRUMENTO
<p>Fibrosis quística</p> <p>La fibrosis quística es una enfermedad multisistémica de origen genético que termina afectando varios órganos del paciente y acortando su tiempo de vida</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Pediatría • Endocrinología • Genética 	<ul style="list-style-type: none"> • Afecciones respiratorias • Dolor • Tos • Mal absorción • Secreciones y fluidos anormales • Hipogonadismo • Esterilidad 	<p>¿Las afecciones respiratorias son frecuentes en la fibrosis quística?</p> <p>¿La malabsorción intestinal acompañada secreciones anormales con fiebre, tos, bajo peso y dolor son signos y síntomas de un paciente con fibrosis quística?</p>	<p>Encuesta Cuestionario</p>

Elaborado por: Pablo Aguirre Villegas
Fuente: Investigación

Plan de recolección de Información

En el presente trabajo de investigación se utilizará un análisis clínico de muestras de sudor en pacientes niños de 0 - 12 años con afecciones respiratorias que acuden al Hospital Provincial Docente Ambato con la finalidad de ayudar a diagnosticar rápida y sencillamente la fibrosis quística.

Este trabajo se basará también en la recopilación de datos o encuestas puesto que esta técnica es una de las más relevantes en estos tipos de investigación porque nos permite obtener información específica y real sobre el problema a través de un formulario prediseñado, estructurado y validado del trabajo a realizar.

Cabe recalcar que para esta investigación tengo la colaboración de la Licenciada Vilma Solarte, Técnica Analista del Hospital Provincial Docente Ambato quien me apoya teórica, moral y prácticamente a desarrollar el presente trabajo de investigación a través del cual trataremos de infundir más esta prueba altamente sensible, rápida, cómoda y no invasiva para el diagnóstico de laboratorio de fibrosis quística.

Para lo cual seguimos el siguiente esquema:

- Reconocimiento de los pacientes requeridos para la investigación.
- Comunicado a las pacientes de la ejecución de la investigación y las pruebas que se van a realizar, consentimiento informado
- Realización de la encuesta
- Realización de la prueba en el laboratorio del Hospital Provincial Docente Ambato
- Manejo de información.
- Estudio estadístico de datos para presentación de resultados.

La recolección de la información se realizó de acuerdo al plan y enfoque establecido señalado en la matriz:

PREGUNTAS BÁSICAS	INVESTIGACIÓN
1.- ¿Para qué?	Para determinar fibrosis quística
2.- ¿De qué persona u objeto?	En pacientes niños de 0 – 12 años que presenten afecciones respiratorias
3.- ¿Sobre qué aspectos?	Sobre los valores de cloro
4.- ¿Quién?	El investigador: Pablo Aguirre
5.- ¿A Quiénes?	A 60 pacientes que acuden al Laboratorio del Hospital Provincial Docente Ambato
6.- ¿Cuándo?	Durante el período Octubre 2014 – Febrero 2015
7.- ¿Dónde?	En el laboratorio clínico del Hospital Provincial Docente Ambato
8.- ¿Cuántas veces?	Una vez
9.- ¿Qué técnica de recolección?	Encuesta
10.- ¿Con qué?	Informes , registro de resultados
11.- ¿En qué situación?	Durante la realización de la investigación.

Cuadro 7: Recolección de la información

Elaborado por: Pablo Aguirre Villegas

Fuente: Investigación

Plan De Procesamientos De Información

En la presente investigación se procesará los datos siguiendo ciertos procedimientos como:

- La revisión crítica de la información recogida, es decir limpiando la información defectuosa, contradictoria, incompleta, no pertinente, etc.
- La repetición de la recolección en ciertos casos individuales para corregir dudas o fallas de contestación
- La tabulación o representación gráfica según las variables de cada hipótesis

Presentación de Datos

En este trabajo investigativo se escogerá de entre los siguientes modos de representación el modelo que más se ajuste al mismo:

- Representación escrita
- Representación semitabular
- Representación tabular
- Representación gráfica

CAPÍTULO IV

ANÁLISIS E INTERPRETACION DE DATOS

Interpretación de datos

Con fines de cumplir con la metodología propuesta, donde se indica que es factible la investigación de laboratorio, se utilizó muestras clínicas de pacientes pediátricos con diversas afecciones respiratorias aplicándose bajo pedido médico el test del sudor el cual arrojó múltiples resultados, los cuales se evidenciaran en los gráficos que más adelante se presentarán, además por ser esta investigación experimental se empleó una Encuesta, la cual fue dirigida a familiares de pacientes con Fibrosis quística y a profesionales de salud con el objetivo de evaluar que tanto se conoce sobre esta enfermedad y sobre el mejor método de apoyo diagnóstico en el laboratorio de la misma, todo esto se lo ha realizado para poder analizar la realidad de esta enfermedad en Ambato en base a los resultados y a lo manifestado por las personas que formaron parte de estos procesos a quien agradezco por ser la parte esencial y fundamental de esta investigación.

Con los resultados de la encuesta se procedió a representarlos gráficamente de tal modo que estos sirvan como fuente estadística de esta enfermedad en la ciudad de Ambato, con lo cual se aporta a la salud en general para conocer el grado o nivel de desconocimiento que existe en familiares y profesionales de salud al momento de identificar esta penosa enfermedad.

Los resultados de laboratorio conjuntamente con las respuestas obtenidas de la encuesta sirven de soporte para esta investigación y para un correcto análisis de los datos obtenidos de manera documentada, práctica y teórica. Una vez recolectados los datos a través del procedimiento descrito en líneas anteriores, se tabuló los resultados de cada una de las preguntas establecidas en la encuesta y de

los resultados de laboratorio obtenidos, según como se detalla a continuación:

Análisis y Verificación de Datos

Resultados de los exámenes

Cuadro 8: Género del paciente

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
Masculino	33	63,46 %
Femenino	19	36,54 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Examen realizado por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

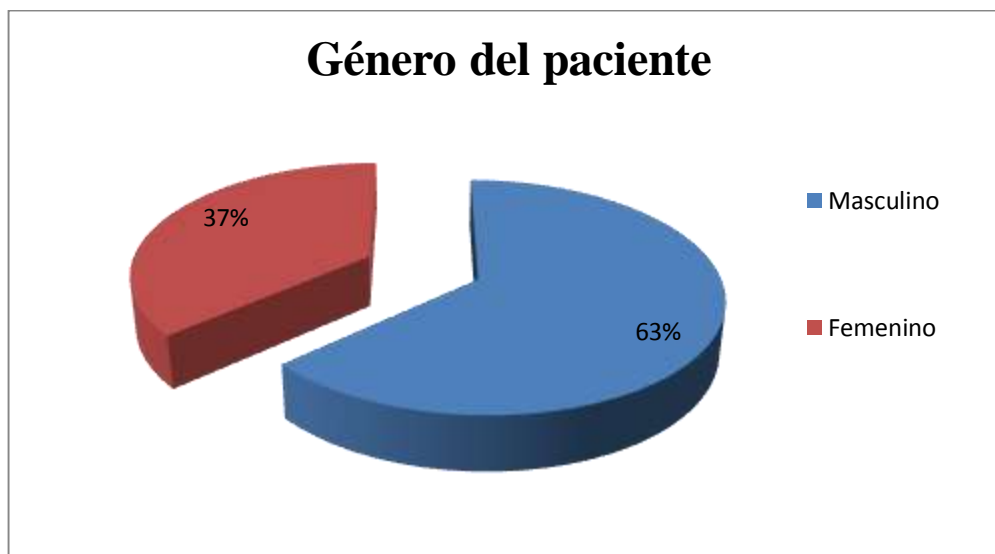


Gráfico 5: Género del paciente

Fuente: Examen realizado por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de los resultados:

Del total de los pacientes sometidos al test del sudor se pudo determinar que el 63,46% son de género masculino y el 36,54% restante son del género femenino.

Cuadro 9: Edad del paciente

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
0-4 años	20	38,46 %
4-8 años	19	36,54 %
8-12 años	13	25,00 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Examen realizado por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

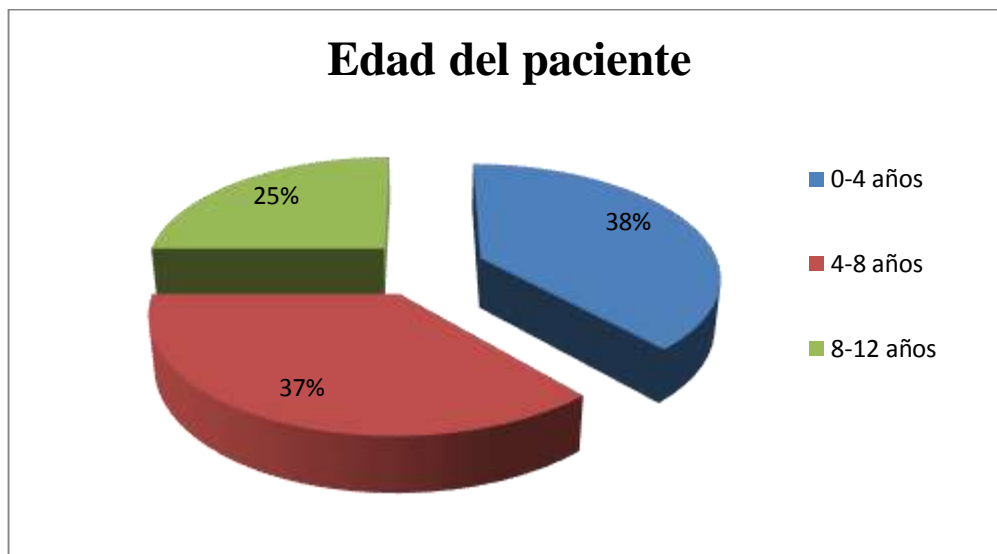


Gráfico 6: Edad del paciente

Fuente: Examen realizado por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de los resultados:

Del 100% de los pacientes sometidos al test del sudor se pudo determinar que el 38,46% tienen edades comprendidas entre los 0-4 años, que el 36,54% poseen edades entre los 4-8 años y que el 25% restante están en edades de entre los 8-12 años, esto da a notar que aún hay niños de mayor edad, que seguramente tras vario tiempo de presentar afecciones respiratorias recurrentes recién han sido sometidos a este examen lo cual deja pensar que tal vez muchos de estos niños han sido mal diagnosticados y por ende mal medicados pudiéndose haber evitado esto si primero se hubiese realizado este examen.

Cuadro 10: Resultados del test del sudor

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
Positivo	8	15,39 %
Intermedio	7	13,46 %
Negativo	37	71,15 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Examen realizado por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

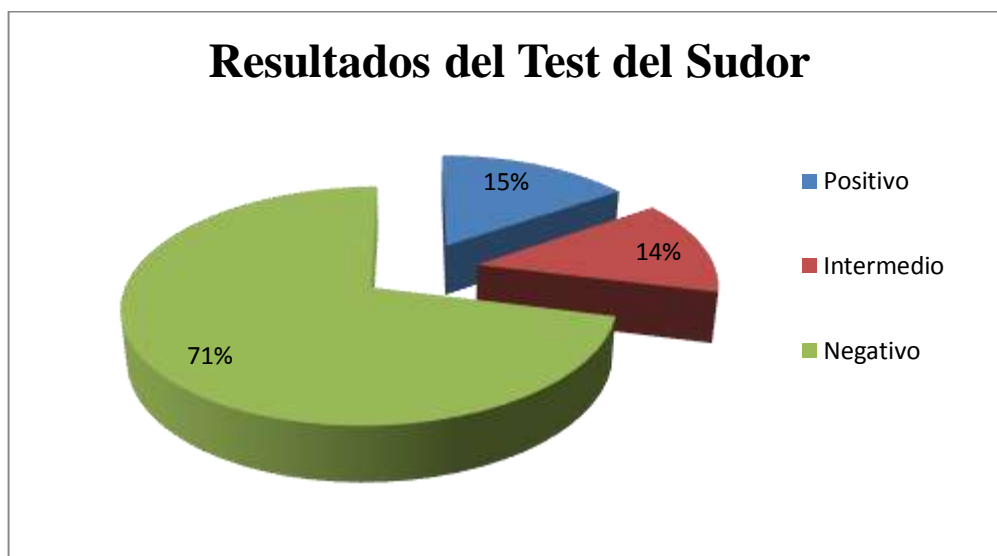


Gráfico 7: Edad del paciente

Fuente: Examen realizado por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de los resultados:

Como se puede observar claramente en el gráfico existe un 15,39% de pacientes que presentan el resultado del Test del sudor **POSITIVO**, un 13,46% de pacientes que tiene un resultado **INTERMEDIO o DUDOSO** los cuales se tendrán que confirmar con un nuevo examen después de 2 semanas de su último test, y por último existe un 71,15% de pacientes que tienen un resultado del test del sudor **NEGATIVO**, los resultados aquí tabulados son quizás los de mayor importancia dentro de toda la investigación puesto que en ellos se demuestra que existen varios resultados positivos, y que gracias a ellos se ha podido diagnosticar la presencia de fibrosis quística en los pacientes, en donde los familiares por

testimonios verbales afirmaron antes que su familiar fue diagnosticado y medicado erróneamente, esto una vez más indica la efectividad del test del sudor y la importancia en el diagnóstico de fibrosis quística, los resultados aquí presentados son una nueva revelación de esta enfermedad en nuestro país y ciudad, puesto que se creía que su incidencia era mucho más baja y hoy en la actualidad se puede demostrar los verdaderos valores que existen en nuestra provincia y ciudad, siendo estos pieza fundamental de esta investigación ya que pueden servir como apoyo estadístico para futuras investigaciones que se puedan realizar en base a este tema.

Resultados de la encuesta

Pregunta 1.- ¿Presenta su familiar/paciente afecciones respiratorias recurrentes?

Cuadro 11: Presencia de afecciones respiratorias

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	50	96,16 %
NO	2	3,84 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas



Gráfico 8: Presenta su familiar/paciente afecciones respiratorias recurrentes

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre

Análisis e interpretación de resultados

Del total de encuestas realizadas un 96,16% de la muestra manifiestan que el paciente/familiar presenta afecciones respiratorias, lo cual es un gran indicador que nos puede ayudar a correlacionar la semiología del paciente con los resultados a obtenerse, mientras que apenas un 3,84% expresa que su familiar/paciente no presenta ningún tipo de afección respiratoria lo cual nos conlleva a esperar el resultado del examen para poderlo correlacionar o asociar a un posible diagnóstico o causa, es decir la cantidad de personas con afecciones respiratorias recurrentes

es notablemente mayor a la cantidad de personas sin afecciones respiratorias que acuden a realizarse este examen.

Pregunta 2.- ¿Está su familiar/paciente con algún tipo de tratamiento para dichas afecciones?

Cuadro 12: Tratamiento para afecciones respiratorias

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	46	88,46 %
NO	6	11,54 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas



Gráfico 9: Está su familiar/paciente con algún tipo de tratamiento para dichas afecciones

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de resultados

Del total de personas encuestadas, el 88,46% manifiesta que su familiar/paciente mantiene algún tipo de tratamiento para sus afecciones respiratorias recurrentes en tanto que el restante 11,54% expresa que su familiar/paciente no tiene ningún tipo de tratamiento para dichas afecciones, con lo cual se deduce que en aquellas persona con tratamiento la terapia medicamentosa no está surtiendo el efecto deseado y que en la personas sin tratamiento se cree que se puede estar perdiendo mucho tiempo.

Pregunta 3.- ¿Ha notado usted si su familiar/paciente ha progresado con dicho tratamiento?

Cuadro 13: Progreso con tratamiento

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	4	7,70 %
NO	48	92,30 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

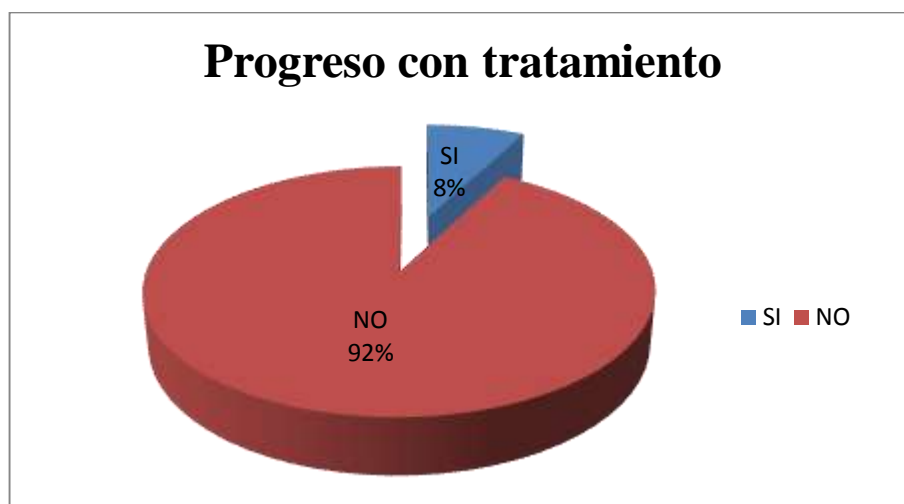


Gráfico 10: Ha notado usted si su familiar/paciente ha progresado con dicho tratamiento

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de resultados

Del 100% de las personas encuestadas un 7,70% dice que el tratamiento de las personas con afecciones respiratorias recurrentes llevan, si les surte efecto, mientras que el 92,30% restante manifiesta claramente que el tratamiento que tiene su familiar/paciente no da un efectivo progreso, esto quiere decir que tal vez solo el 7,70% de los pacientes fueron diagnosticados y tratados correctamente, pero el 92,30% restante pueden haber sido diagnosticados y tratados inadecuadamente.

Pregunta 4.- ¿Sabe usted que es la fibrosis quística?

Cuadro 14: Sabe usted que es la fibrosis quística

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	44	84,61 %
NO	8	15,39 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

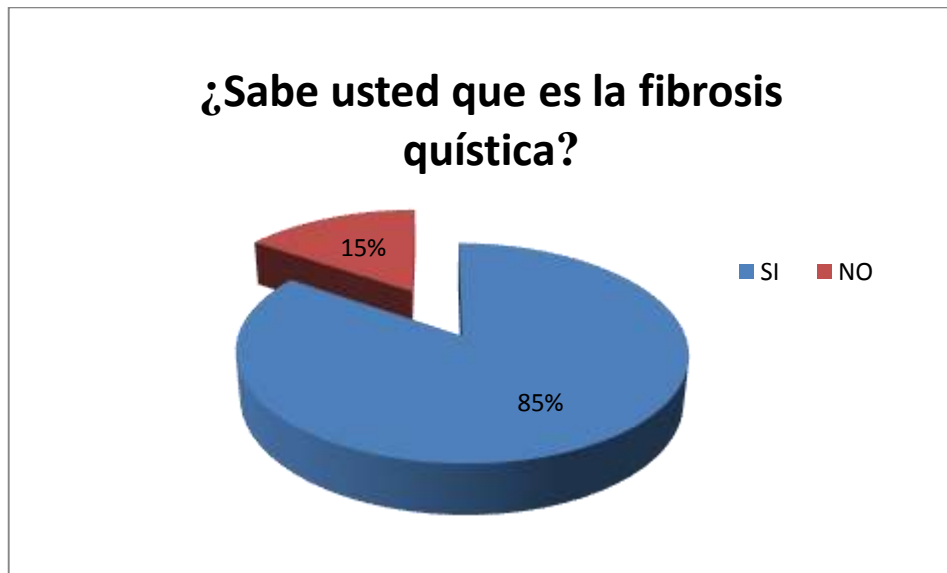


Gráfico 11: Sabe usted que es la fibrosis quística

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de Resultados

De la población encuestada, un 84,61% dice saber lo que es la fibrosis quística y el restante 15,39% expresa que no sabe que es la fibrosis quística, estos resultados son de gran importancia y relevancia puesto que se puede evidenciar claramente que aún que estemos en una época de ciencia y tecnología avanzada existe un gran número de personas que tienen un desconocimiento total sobre lo que es y significa esta rara pero terrible enfermedad

Pregunta 5.- ¿Sabe usted como diagnosticar la fibrosis quística?

Cuadro 15: Sabe usted como diagnosticar la fibrosis quística

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	44	84,61 %
NO	8	15,39 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

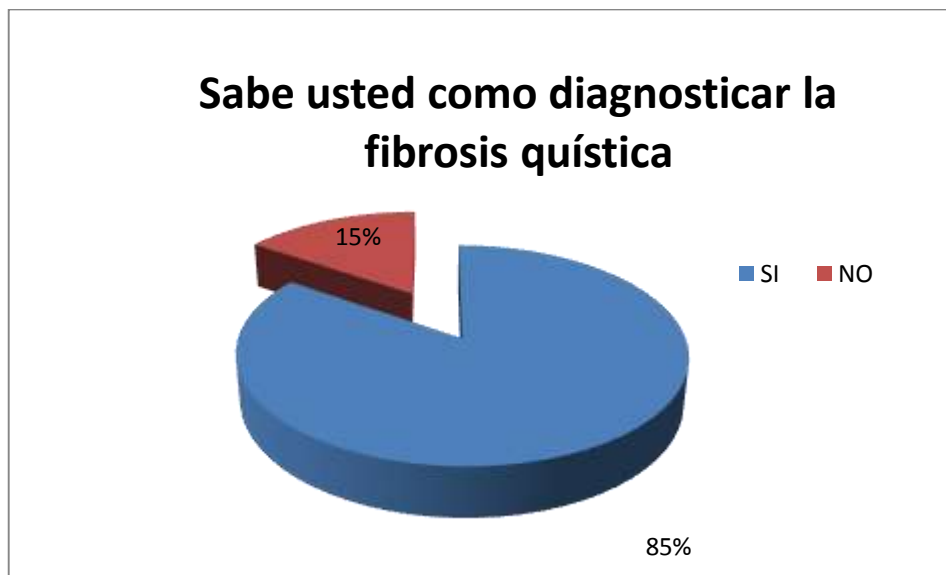


Gráfico 12: Sabe usted cómo diagnosticar la fibrosis quística

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de resultados

En la muestra encuestada, el 84,61% de las personas dicen saber como diagnosticar la fibrosis quística, en cuanto el 15,39% del resto de las persona manifiesta que no saben cómo diagnosticar la fibrosis quística, estos resultados sorprenden mucho puesto que revelan que existen aún profesionales y familiares que no saben todavía cómo identificar que su paciente/ familiar presenta esta rara enfermedad, esto lleva a pensar que seguramente hay personas que serán mal

diagnosticadas y por ende mal medicamentadas, lo cual no ayudará en su salud sino solo la perjudicará.

Pregunta 6.- ¿Sabe usted que es el test del sudor?

Cuadro 16: Sabe usted qué es el test del sudor

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	32	61,53 %
NO	20	38,47 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas



Gráfico 13: Sabe usted qué es el Test del sudor

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de resultados

De la totalidad de encuestas realizadas se observó que un 61,53% dice saber lo que es el test del sudor, pero la otra cara de la moneda, es decir un 38,47% no sabe ni tiene idea de lo que es el test del sudor, estas evidencias indican claramente que hay familiares y profesionales de salud que no conocen sobre el gran aporte de este examen, de lo que es y significa realizar este examen a personas que pueden manifestar diferentes signos y síntomas, a pesar de que esta técnica tiene varios años dentro de la medicina y es un poco nueva en nuestra

ciudad y país indica que existe todavía desconocimiento total en cuanto a su significado y aporte al diagnóstico médico, pero ojo no hay que olvidar que este desconocimiento grave puede causar diagnósticos y tratamientos inadecuados que serían fatales para la salud de la persona que presente fibrosis quística.

Pregunta 7.- ¿Conoce usted el procedimiento del test del sudor?

Cuadro 17: Conoce usted el procedimiento del test del sudor

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	32	61,53 %
NO	20	38,47 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas



Gráfico 14: Conoce usted el procedimiento del Test del sudor

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de Resultados

De todas las personas encuestadas se observó que el 61,53% dice conocer sobre el procedimiento del test del sudor, pero el 38,47% restante manifiesta no conocer el procedimiento del test del sudor, estos datos son el reflejo de la falta de y

educación información hacia familiares y profesionales de la salud que existe ya que aún no conocen el desarrollo e importancia de este valioso examen en la medicina y en la actualidad.

Pregunta 8.- ¿Conoce usted de la efectividad del test del sudor?

Cuadro 18: Conoce usted de la efectividad del test del sudor

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	4	7,70 %
NO	48	92,30 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

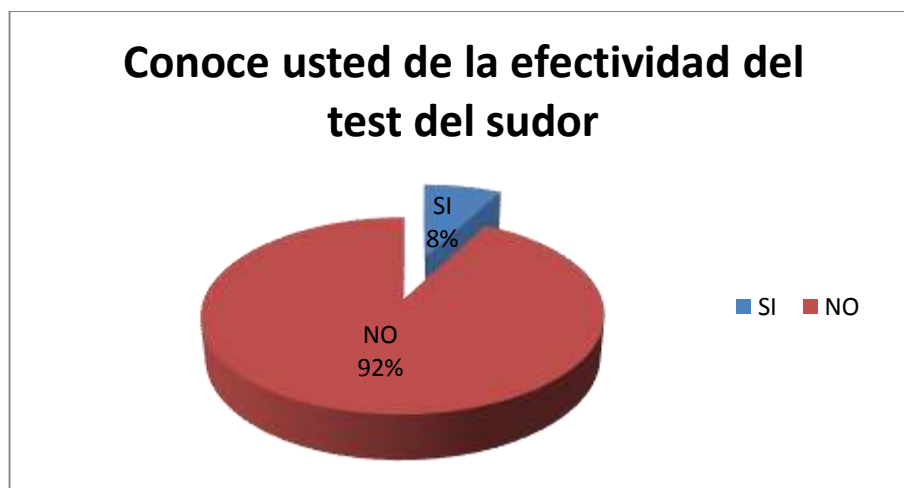


Gráfico 15: Conoce usted de la efectividad del Test del sudor

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de resultados

Del total de personas encuestadas apenas el 7,70% dice conocer la efectividad que tiene el test del sudor, mientras que el 92,30% expresa no conocer la efectividad de este examen, estos resultados asustan puesto que demuestran que la mayoría de los familiares y profesionales de salud no tienen ni idea de la gran efectividad de este examen, que es la mejor herramienta para ayudar a diagnosticar fibrosis quística, esto ayuda a deducir que seguramente por la falta de conocimiento de

ciertos familiares y profesionales no se utiliza el test del sudor y se está diagnosticando y tratando a estos pacientes incorrectamente.

Pregunta 9.- ¿Sabe usted en qué casos se realiza el test del sudor?

Cuadro 19: Sabe usted en qué casos se realiza el test del sudor

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	32	61,53 %
NO	20	38,47 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre



Gráfico 16: Sabe usted en qué casos se realiza el Test del sudor

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de Resultados

Con la tabulación de esta pregunta se puede indicar que hay un 61,53% de personas que dicen conocer en qué casos se puede realizar el test del sudor, y que existe un 38,47% de personas que aún desconocen en que casos se realiza el test del sudor, con esto se puede establecer que la muchos profesionales de la salud no saben cuándo y a qué tipo de personas realizar este examen, por lo mismo se puede pensar que tal vez a personas que pueden presentar fibrosis quística no se les realiza el examen por falta de conocimiento profesionales de la salud que puedan orientarle de una correcta manera

Pregunta 10.- ¿Sabe usted que mide el test del sudor?

Cuadro 20: Sabe usted que mide el test del sudor

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	32	61,53 %
NO	20	38,47 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas



Gráfico 17: Sabe usted que mide el Test del sudor

Fuente: Encuesta realizada por el investigadora

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de Resultados

La prueba testimonial ayudo a observar que un 61,53% afirma saber que mide el test del sudor y que por lo contrario un 38,47% expresa no saber que mide el test del sudor, esto lleva a pensar que algunos familiares e incluso profesionales de salud no tiene ni idea de lo que mide el test del sudor y que seguramente por eso ellos no la recomiendan ni la utilizan, llevando así a un error y desconocimiento más grande que solo terminara por afectar a la salud del paciente.

Pregunta 11.- ¿Sabe usted a personas de qué edad se les puede realizar el test del sudor?

Cuadro 21: Sabe usted a personas de qué edad se les puede realizar el test del sudor

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	38	73,07 %
NO	14	26,93 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

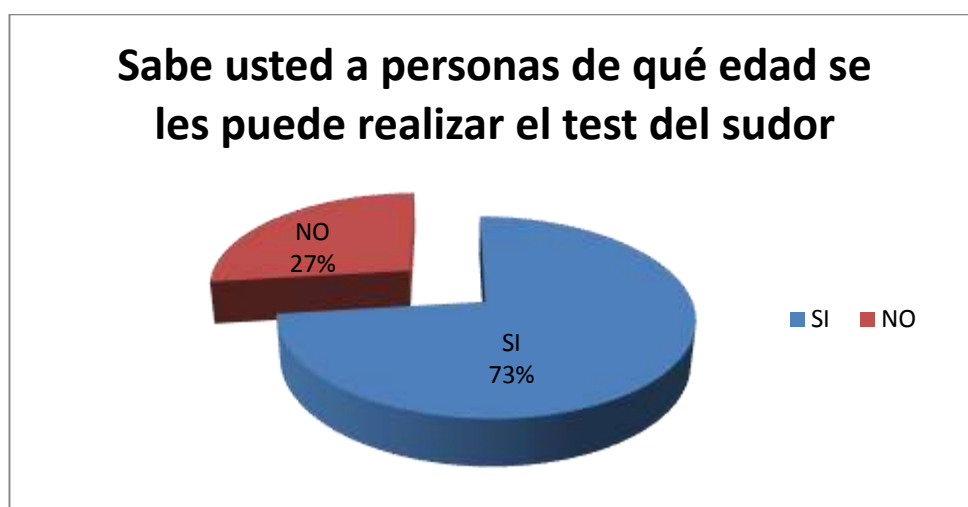


Gráfico 18: Sabe usted a personas de qué edad se les puede realizar el Test del sudor

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de resultados

De las personas encuestadas hay un 73,07% que indican saber a personas de que edad se les puede realizar el test del sudor, en tanto existe un 26,93% de personas que manifiestan no saber a personas de que edad se les puede realizar el test del sudor, esto quiere decir que familiares e incluso profesionales de salud no saben a personas de que edad se les puede realizar este examen lo que demuestra que su criterio para realizar la solicitud de este examen no está ni bien fundamentado y mucho menos bien justificado.

Pregunta 12.- ¿Sabe usted donde se puede realizar el test del sudor?

Cuadro 22: Sabe usted donde se puede realizar el test del sudor

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	10	19,23 %
NO	42	80,77 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

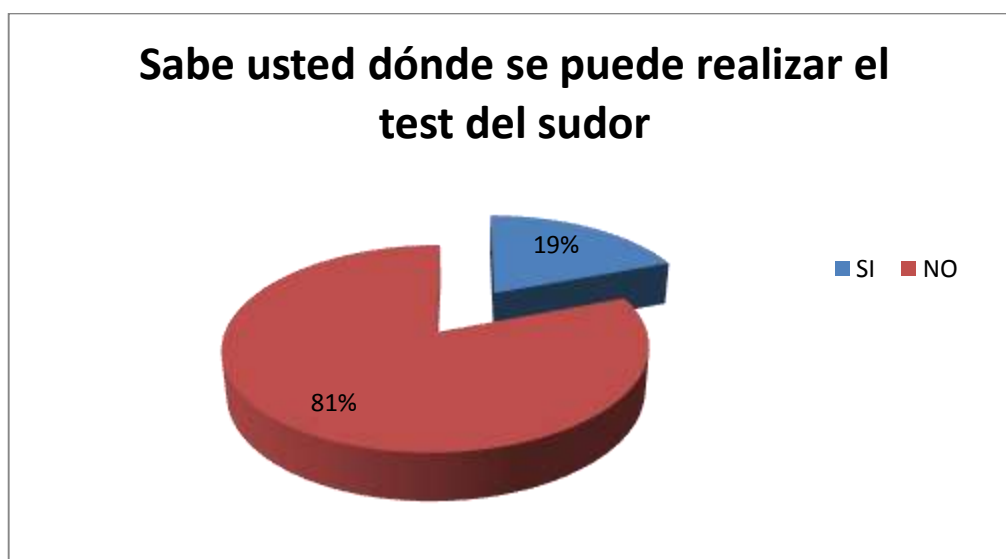


Gráfico 19: Sabe usted dónde se puede realizar el Test del sudor

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de resultados

De toda la población encuestada apenas existe un 19,23% que dice saber donde puede realizarse el test del sudor, por lo contrario la mayoría es decir un 80,77% no sabe a dónde puede acudir a realizarse este valioso examen, estos resultados son el fruto de la falta de implementación de esta prueba en más lugares, también del desconocimiento y de la falta de información que existe hacia familiares, pacientes e incluso profesionales de salud para que estos sepan a dónde deben acudir en caso de llegar a necesitar realizarse el test del sudor.

Pregunta 13.- ¿Sabe usted qué precio tiene realizarse el test del sudor?

Cuadro 23: Sabe usted qué precio tiene realizarse el test del sudor

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	2	3,85 %
NO	50	96,15 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

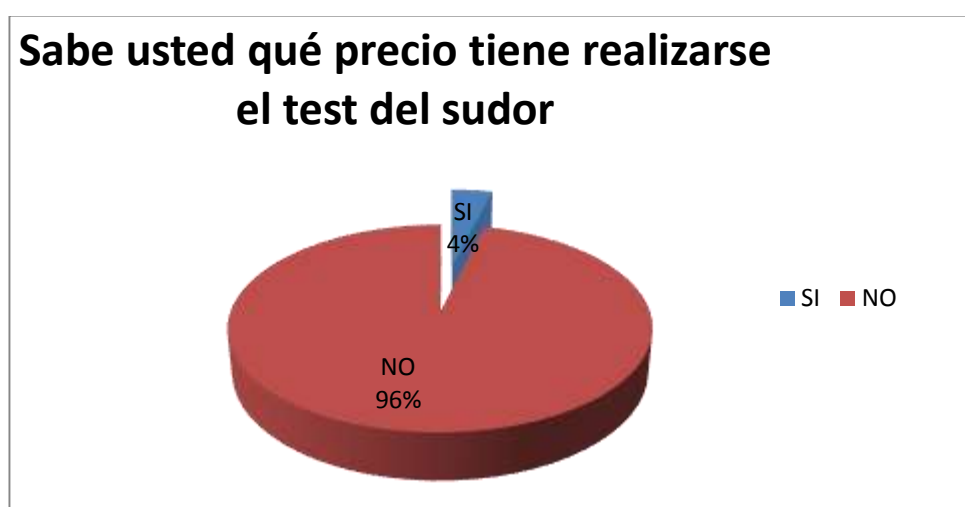


Gráfico 20: Sabe usted qué precio tiene realizarse el Test del sudor

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de resultados

Del total de personas involucradas en la encuesta apenas un 3,85% de personas sabe el costo que tiene realizarse el test del sudor, a diferencia del 96,15% de personas que dicen no saber cuánto cuesta la realización de este examen, una vez más la falta de información y de propagación de este examen es la causa fundamental del desconocimiento que hay en los familiares y profesionales de la salud para utilizar y recomendar este examen el cual es la mejor herramienta en el diagnóstico de fibrosis quística.

Pregunta 14.- ¿Sabe usted si algún pariente de su familiar/paciente fue diagnosticado con fibrosis quística?

Cuadro 24: Sabe usted si algún pariente de su familiar/paciente fue diagnosticado con fibrosis quística

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	3	5,77 %
NO	49	94,23 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

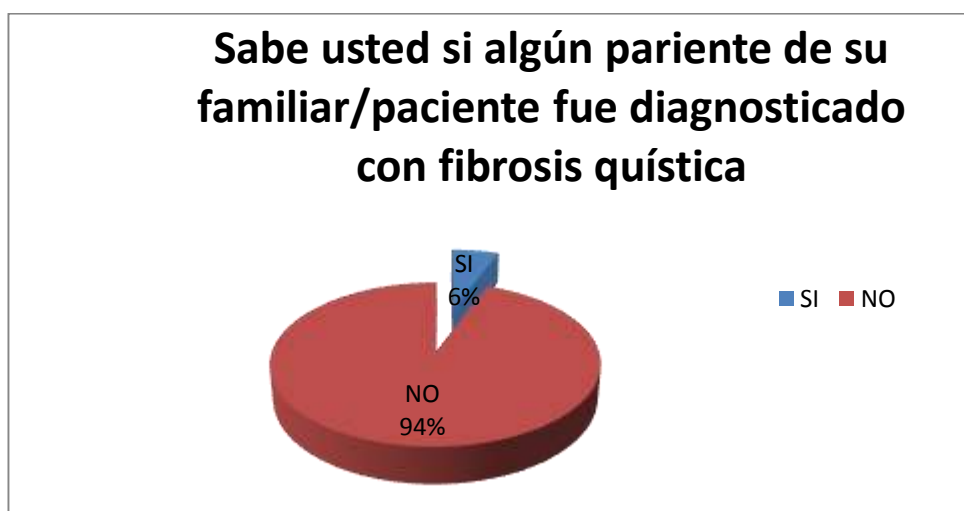


Gráfico 21: Sabe usted si algún pariente de su familiar/paciente fue diagnosticado con Fibrosis quística

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de resultados

En el análisis realizado a la muestra tomada para la investigación se observó que apenas el 5,77% saben si algún pariente de su paciente/familiar fue diagnosticado con fibrosis quística, mientras que 94,23% no sabe si algún pariente de su paciente/familiar fue diagnosticado con fibrosis quística, estos resultados son pieza fundamental para demostrar que muchos familiares y profesionales de la salud no se preocupan por saber si alguien de la familia de la persona enferma

tuvo o tiene fibrosis quística, puesto que esto ayudaría a cultivar una cultura de preocupación de ambas partes por realizar y realizarse exámenes como el test del sudor para saber si esta persona no padece de lo mismo ya que el hecho de que un pariente presente esta enfermedad genética es un buen “pretexto” para realizar estos tipos de exámenes para así poder llegar rápida y oportunamente a un diagnóstico verdadero y confiable.

Pregunta 15.- ¿Conoce usted el promedio de vida en el Ecuador de una persona con fibrosis quística?

Cuadro 25: Conoce usted el promedio de vida en el ecuador de una persona con fibrosis quística

ALTERNATIVA	CANTIDAD	PORCENTAJE
SI	3	5,77 %
NO	49	94,23 %
TOTAL	52	100 %

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas



Gráfico 22: Conoce usted el promedio de vida en el Ecuador de una persona con fibrosis quística

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Análisis e interpretación de Resultados

Como se puede observar claramente en el gráfico existe un 5,77% de personas que afirman conocer cuál es el promedio de vida en el Ecuador de una persona con fibrosis quística, por lo contrario hay un 94,23% que manifiestan no conocer cuál es el promedio de vida en el Ecuador de una persona con fibrosis quística, estos resultados evidencian el notable grado de desinformación no solo de parte de familiares sino también de parte de profesionales de la salud que deberían conocer estos datos para ser ellos quienes brinden asesoramiento e información al familiar y al paciente sobre su enfermedad y probabilidades de mortalidad.

Verificación de Hipótesis

Con la finalidad de verificar la hipótesis planteada se procede a seleccionar algunas preguntas de la encuesta, las cuales nos servirán para la comprobación de la misma, gracias a esto se puede determinar que muchos de los pacientes que fueron sometidos a realizarse el test del sudor, presentaban afecciones respiratorias recurrentes, siendo este uno de los signos fundamentales para realizar el test del sudor.

Otro de los aspectos importantes que nos reveló los exámenes y las encuestas es que muchos de los pacientes tenían tratamiento para otro tipo de afecciones mal diagnosticadas como por ejemplo EPOC, asma y hasta alergias, el aspecto beneficioso de esto es que después de realizarse el test del sudor e indagar sobre parientes de estos pacientes con síntomas parecidos al de esta enfermedad y de relacionarlos con sus afecciones respiratorias recurrentes se pudo ayudar a diagnosticar al paciente con fibrosis quística para que a partir de ese momento cambie su tratamiento y mejore su calidad de vida.

Una de las causas para que la fibrosis quística no sea diagnosticada a tiempo es que mucho profesionales de la salud se guían solo por signos y síntomas del

paciente, lo cual es un error gravísimo puesto que confunden la semiología que presenta una enfermedad con otra y la tratan incorrectamente afectando solo así a aún más a la economía de sus familiares realizando la compra de medicamentos que no le ayudaran en nada y a la salud del paciente que poco a poco decaerá más.

De la misma forma una cantidad considerable de personas manifestaron no conocer en varios aspectos sobre la fibrosis quística y el test del sudor, lo cual nos hace reflexionar sobre el tipo de profesionales en salud que está teniendo nuestro país, el porqué de su desconocimiento o falta de información y comunicación con sus pacientes, se debe estar consciente que todos estos factores afectan al ente más importante en toda la medicina “a la salud del paciente”, se espera que con la publicación de esta investigación se haga un poco más de conciencia sobre la realidad de esta enfermedad en nuestra provincia, su incidencia, diagnóstico y tratamiento.

Con estos antecedentes, y por ser un requisito dentro de la estructura del trabajo de graduación se procede a realizar el cálculo matemático detallado a continuación:

Cuadro 26: Preguntas para la verificación de hipótesis

FRECUENCIAS OBSERVADAS			
PREGUNTAS:	SI	NO	TOTAL
1.- ¿Presenta su familiar/paciente afecciones respiratorias recurrentes?	50	2	52
2.- ¿Está su familiar/paciente con algún tipo de tratamiento para dichas afecciones?	46	6	52
4.- ¿Sabe usted que es la fibrosis quística?	44	8	52
6.- ¿Sabe usted que es el test del sudor?	32	20	52
TOTAL	172	36	208
FRECUENCIAS ESPERADAS			
PREGUNTAS	43,00	9,00	52

Fuente: Encuesta realizada por la investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Cálculo del Chi-cuadrado

1.- Formulación de la Hipótesis.

Ho: El aumento de electrolitos en el test del sudor NO indica fibrosis quística

H1: El aumento de electrolitos en el test del sudor SI indica fibrosis quística

2.- Elección de la prueba estadística.

Chi-cuadrado

FORMULA

$$X^2 = \sum \frac{(O - E)^2}{E}$$

X^2 = Chi cuadrado

\sum = Sumatoria

O = Respuestas Observada de la investigación

E = Respuestas Esperada o calculada

3.- Nivel de significancia.

El nivel de significación es del 5% equivalente al 0.05

4.- Distribución muestral

$$Gl = K - 1$$

$$Gl = (f-1) (c - 1)$$

$$Gl = (4 - 1) (2 - 1)$$

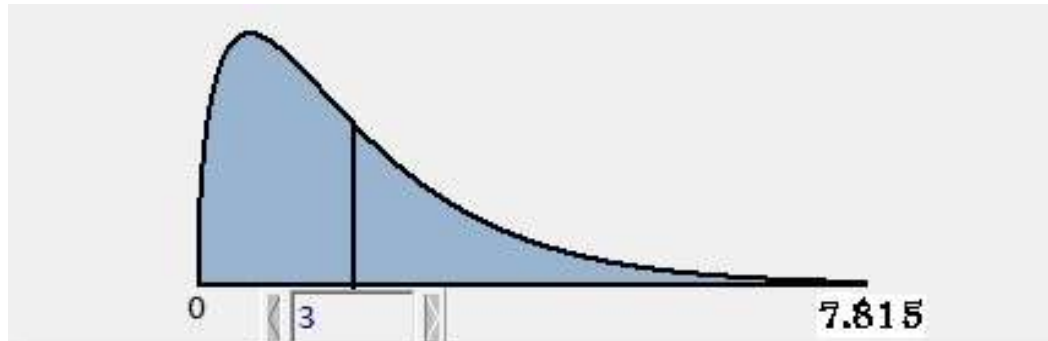
$$Gl = (3) (1)$$

$$Gl = 3$$

Por tanto, con 3 de grados de libertad, tenemos un valor de la tabla estadística de 7.815

5.- Definición de la zona de rechazo.

Gráfico 23: Zona de rechazo



Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

6.- Cálculo matemático

Cuadro 27: Cálculo del Chi Cuadrado

FRECUENCIAS OBSERVADAS	FRECUENCIAS ESPERADAS	$(FO - FE)^2$	$(FO - FE)^2 / FE$
50	13.00	1369	105,30
46	13.00	1089	83,76
44	13.00	961	73,92
32	13.00	361	27,76
2	5.00	9	1,80
6	5.00	1	0,20
8	5.00	9	1,80
20	5.00	225	45,00
TOTAL			42.442

Fuente: Encuesta realizada por el investigador

Elaborado: Pablo Aguirre

7.- DECISION.

Como el valor calculado es mayor al dado por la tabla estadística, es decir que 42.442 es mayor que el 7.815, se acepta la Hipótesis Alternativa, que en su texto dice: “El aumento de electrolitos en el test del sudor SI indica fibrosis quística”.

CAPÍTULO V

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

Conclusiones

En tan solo cuatro meses de investigación se pudo observar que existe un 15% de casos positivos para fibrosis quística, esto nos lleva a concluir que esta rara enfermedad tiene una incidencia mucho más alta de lo que la bibliografía pasada decía, y que aún hay mucho desconocimiento sobre como diagnosticarla y tratarla

Mediante el desarrollo del presente trabajo también se pudo observar que del total de la población analizada un 63,46% son pacientes de género masculino y que el restante 36,54% son de género femenino lo cual es un dato de relevancia porque nos indica que esta enfermedad puede afectar tanto a hombres como a mujeres, además sirve como hipótesis si en un futuro se desearía investigar si el género del paciente influye o no en la incidencia de padecer esta enfermedad

Los resultados de este trabajo investigativo reflejan claramente que un 38,46% de los pacientes tienen edades comprendidas entre los 0-4 años de edad, que un 36,54% tienen edades entre los 4-8 años de edad y que el 25% restante tienen edades comprendidas entre los 8-12 años de edad, lo cual nos hace fácil concluir que aún hay profesionales de la salud que dejan pasar mucho tiempo inclusive años para enviar a realizar el test del sudor lo cual genera más daño en el paciente y su familia al no diagnosticar correctamente y a tiempo la fibrosis quística

Con el presente trabajo investigativo se pudo llegar a concluir que existe varios factores que pueden provocar fibrosis quística, entre ellos tenemos que en su mayoría esta es generada por factores genéticos los cuales son responsables del total de signos y síntomas tempranos que van a manifestar los niños y los

neonatos, por otra parte tenemos que en las personas adultas con malos hábitos alimenticios, con un sistema inmune deprimido y con constantes contactos con cualquier tipo de sustancia tóxica o nociva para los pulmones puede terminar presentando fibrosis quística, en cualquier etapa de su vida.

Esta investigación sirve para demostrar que el test del sudor es la mejor herramienta para ayudar en el diagnóstico de la fibrosis quística ya que a diferencia de otros estudios esta exclusivamente evalúa el cloro, el cual está aumentado en los pacientes con esta enfermedad por no poseer ciertas proteínas que ayudan en el transporte transmembranal de cloro, cosa que es el fundamento de esta enfermedad y que solo este examen goza de la capacidad específica para hacerlo.

Recomendaciones

Se recomienda que para realizar el diagnóstico adecuado de fibrosis quística el profesional de salud a cargo del paciente valore muy bien al mismo tanto objetiva como subjetivamente, correlacionando esta semiología con un conjunto de datos obtenidos de los exámenes que se puede realizar en este tipo de pacientes en especial el del Test del sudor que es la herramienta específica que ayuda a confirmar o descartar fibrosis quística.

Se debe realizar exámenes clínicos y genéticos a todos los niños sin distinción de género puesto que como se observa en los resultados de esta investigación esta enfermedad puede afectar tanto al género masculino como al femenino.

Se debe concientizar a toda la ciudadanía del cantón Ambato en especial a profesionales de salud y a familiares de pacientes con fibrosis quística sobre lo terrible de esta enfermedad, de cómo poder prevenirla, diagnosticarla y tratarla a tiempo, para que ellos estén bien preparados e informados sobre esta rara enfermedad que no terminara porque desgraciadamente todos la podemos llevar en los genes.

Se recomienda investigar más a fondo sobre los antecedentes familiares del paciente en caso de un niño/a y también de hábitos frecuentes en caso de adultos, en caso de no ser posible realizar exámenes clínicos y genéticos completos al paciente.

Se recomienda difundir de manera intensiva este examen de laboratorio entre profesionales, familiares y pacientes dando a conocer que es la mejor herramienta para descartar o diagnosticar fibrosis quística, de tal modo que esta sea menos incidente y que ya no exista aquellos diagnósticos incorrectos que solo empeoraban la salud del paciente ya que eran tratados con otro tipo de medicamentos que no tenían ningún efecto en la salud del paciente.

Se recomienda a los profesionales de laboratorio clínico implementar esta prueba en los lugares donde ellos laboren beneficiando así a ellos mismo, a sus pacientes y a la comunidad en general, así como también a todos los establecimientos de salud ya que ellos deberían realizar esta prueba en sus instalaciones como un protocolo a seguir en niños que presentan afecciones respiratorias recurrentes y en todo paciente con cualquier tipo de patología respiratoria e incluso en aquellos pacientes en los cuales su semiología no presenta mejorías aun estando recibiendo cualquier tipo de tratamiento, de tal modo que se investigue y esclarezca la etiología de la semiología del paciente.

CAPÍTULO VI

PROPUESTA

Datos informativos

Tema de propuesta:

ELABORACIÓN DE UN PROGRAMA DE PROMOCIÓN Y PREVENCIÓN ACERCA DE LA FIBROSIS QUÍSTICA DIRIGIDO AL PERSONAL DE LOS LABORATORIOS CLÍNICOS DE LA CIUDAD DE AMBATO.

El presente trabajo pretende elaborar un programa de promoción y prevención acerca de la fibrosis quística, a través del cual se pretende dar a conocer cómo reconocer, identificar, diagnosticar y tratar la fibrosis quística de tal modo que este se vuelva una guía de consulta para profesionales de salud y familiares de pacientes con fibrosis quística.

Datos generales del proyecto

Cuadro 28: Datos del proyecto

NOMBRE DE LA PERSONA EJECUTANTE:	Pablo Israel Aguirre Villegas
NOMBRE DEL PROYECTO:	Elaboración de un programa de promoción y prevención acerca de la fibrosis quística dirigido al personal de los laboratorios clínicos de la ciudad de Ambato
BENEFICIARIOS:	Los pacientes de los laboratorios clínicos de la ciudad de Ambato.
COBERTURA:	Todos los laboratorios clínicos ubicados dentro de los límites territoriales de la ciudad de Ambato.
LOCALIZACION:	Universidad Técnica de Ambato.
CANTON:	Ambato
PROVINCIA:	Tungurahua
PLAZO DE EJECUCIÓN:	Indefinido
AREA:	Salud
ELABORADO POR:	Pablo Israel Aguirre Villegas
FECHA DE ELABORACIÓN	23 de Febrero del 2015
EQUIPO DE TRABAJO	Dr. Mg. Hugo Carrasco (Tutor); Pablo Aguirre Villegas (Proponente)

Elaborado por: Pablo Aguirre Villegas

Fuente: Investigación

Antecedentes de la propuesta

En un programa de prevención diferente al planteado en la presente investigación, pero con un poco de relación al mismo se lo planteó en Paraguay en Octubre del 2009 sobre un programa de prevención de la fibrosis quística y del retardo mental, donde se pudo concluir que realizando pruebas de laboratorio a los recién nacidos se pueden descubrir tempranamente diferentes patologías como la fibrosis quística lo cual ayuda a tratar adecuada y correctamente al paciente logrando así que el promedio de vida de este suba y la tasa de mortalidad a tempranas edades disminuya notablemente (Ascurra, 2009)

Justificación de la propuesta

La presente propuesta se realizará por las siguientes razones

El desconocimiento sobre la fibrosis quística en profesionales de salud y en familiares de pacientes con afecciones respiratorias recurrentes es uno de los principales problemas a enfrentar hoy en día puesto que al tener ellos este tipo de casos en frente no saben cómo manejarlo ni tampoco como diagnosticarlo y mucho menos como tratarlo, lo cual perjudica gravemente la salud del paciente empujándolo cada vez más hacia una crisis orgánica multifuncional de la cual será difícil de que salga.

Hoy en día dentro de la población de recién nacidos, algunos pueden nacer con patologías extrañas pero fatales con por ejemplo la Fibrosis Quística la cual es considerada una enfermedad severa y letal, cuya semiología no es suficiente para detectar tempranamente a los pacientes perjudicados.

Esta propuesta es de gran importancia ya que con ella vamos a poder educar e informar a profesionales de salud y a familiares de los pacientes afectados sobre las pruebas a realizarse para diagnosticar esta penosa enfermedad así como

también de los signos y síntomas que los pacientes pueden manifestar durante el curso de la enfermedad.

Además hay que recordar que solo la efectiva intervención de los profesionales de la salud puede evitar daños terribles en nuestros pacientes, entre ellos tenemos insuficiencias orgánicas y hasta discapacidades asociadas a las mismas, contribuyendo a mejorar la calidad de vida de nuestro paciente y a disminuir la tasa de morbilidad y mortalidad de los afectados en nuestro país, esto puede ser posible a través de un programa de promoción y prevención acerca de la fibrosis quística dirigido al personal de los laboratorios clínicos de la ciudad de Ambato, creado por el investigador del presente trabajo investigativo que establece el origen, la semiología, el diagnóstico y el tratamiento de esta enfermedad en forma de un protocolo didáctico y entendible tanto para profesionales como para familiares del paciente afectado.

De esta propuesta surge la idea de desarrollar una tarea en forma conjunta con familiares, profesionales de la salud y establecimientos públicos y privados para que a todo paciente con afecciones respiratorias recurrentes se le realice el test del sudor.

Esta Guía tiene por objetivo mejorar y optimizar la calidad de la detección de fibrosis quística en Ambato, orientando sobre los procedimientos, desde el encuentro con el paciente hasta el adecuado tratamiento para este y para alcanzar los objetivos planteados en esta investigación, se realizan esquemas didácticos que se entregan a laboratorios clínicos públicos y privados.

Los programas de tamizaje neonatal constituyen un instrumento fundamental en Salud Pública, cuyo objetivo es la detección temprana (pre-sintomática) y el tratamiento de los recién nacidos afectados por una determinada enfermedad endocrino-metabólica.

Objetivos de la propuesta

Objetivo General:

Diseñar un programa de promoción y prevención acerca de la fibrosis quística dirigido al personal de los laboratorios clínicos de la ciudad de Ambato

Objetivos Específicos:

- Socializar el programa de promoción y prevención acerca de la fibrosis quística a través de un tríptico completo y estructurado sobre la etiología, semiología, diagnóstico y tratamiento de la fibrosis quística.
- Difundir a la ciudadanía en general el protocolo de manejo para un paciente con fibrosis quística.
- Concientizar a la ciudadanía que en cualquier afección respiratoria recurrente se realice el test del sudor.

Análisis de factibilidad

La factibilidad de la implementación de la propuesta del presente trabajo investigativo se fundamenta en los siguientes principios:

Factibilidad Organizacional:

Se cuenta con el apoyo y asesoría de varios profesionales de la salud, de una manera especial de mi tutor, profesionales del Hospital Provincial Docente Ambato; y colegas que laboran en el Banco de sangre de la Cruz Roja de Tungurahua.

Factibilidad Operativa

La presente propuesta cuenta con todos los recursos tanto humanos como materiales y económicos para su implementación, los cuales serán solventados por el proponente investigador.

Factibilidad Social

La implementación de la propuesta que aquí se plantea tiene por objeto diseñar un programa de promoción y prevención acerca de la fibrosis quística para mejorar la calidad de vida de los pacientes que padecen de esta dura enfermedad en la ciudad de Ambato, lo cual genera grandes expectativas no solo en profesionales de la salud sino también en familiares de pacientes que tienen fibrosis quística.

Fundamentación:

La presente propuesta tiene como fundamento a la mayoría de laboratorios tanto públicos como privados ya que en ellos refleja la inexistencia de equipos para realizar el test del sudor, lo que involucra que no se realice este examen y por ende no haya un diagnóstico 100% confiable.

A demás tiene como fundamento legal a los artículos 3, 32, 45, 66 y 362 de la Constitución del Ecuador detallados anteriormente donde se determina que toda persona tiene derecho a la salud en todos sus servicios en cualquier entidad sea esta pública o privada y que es obligación de la entidad a cargo del mismo brindar todos los recursos que sean necesarios para ayudar en el diagnóstico y tratamiento de cualquier enfermedad que sufra el paciente.

Administración

La administración estará a cargo del proponente/investigador, conjuntamente con la del tutor de la presente investigación, en los periodos que se estimen pertinentes y adecuados para poder tomar todas las decisiones que sean las correctas y acertadas

Desarrollo de la Propuesta

ELABORACIÓN DE UN PROGRAMA DE PROMOCIÓN Y PREVENCIÓN ACERCA DE LA FIBROSIS QUÍSTICA DIRIGIDO AL PERSONAL DE LOS LABORATORIOS CLÍNICOS DE LA CIUDAD DE AMBATO

Introducción

A través de la implementación de la presente propuesta se desea capacitar a los profesionales del área de laboratorio clínico de la ciudad de Ambato, a la vez que se espera crear cultura en la ciudadanía de que en cualquier afección respiratoria recurrente se aplique el test del sudor a la persona involucrada; el lograr esto significaría educar y a la vez concientizar a la población de que la realización del test es mucho más valioso que empezar con un tratamiento en base a un diagnóstico no bien concretado y fundamentado.

Con la aplicación de este programa que busca promover la aplicación del test del sudor en aquellos pacientes con afecciones respiratorias se reducirá el índice de diagnósticos inadecuados lo cual significa menos gastos para los familiares y más beneficio para el paciente, evitándoles una pérdida tanto económica como de tiempo que es muy valiosa para el paciente..

Esta propuesta busca causar un gran impacto en la sociedad ambateña, de modo que produzca un involucramiento directo de profesionales de la salud y de los familiares de pacientes con fibrosis quística con lo cual de a poco se logrará una participación activa y masiva tanto de los profesionales de la salud como de la comunidad en general, para que contribuyan a la difusión y correcta aplicación de este examen.

Recursos Legales Necesarios:

- 1.- La Constitución de la República del Ecuador
- 2.- La Ley Orgánica de la Salud

Metodología o modelo operativo

Cuadro 29: Metodología o modelo operativo de la propuesta

FASES	ETAPA	TIEMPO	METAS	ACTIVIDADES	RECURSOS	RESPONSABLE
UNO	Planeación	1 Semana	Organizar y coordinar las actividades a realizar para una adecuada ejecución	Distribución del tiempo Verificar reuniones Elaboración de la Agenda	Laptop Flash Memory	Proponente/ Investigador
DOS	Elaboración del programa	2 Semanas	Redactar el documento	Revisar información Plasmear las Ideas Estructurar y verificar el contenido	Bibliografía Laptop	Proponente/ Investigador
TRES	Sociabilización con expertos	1 Semana	Mejorar el documento	Reuniones Apreciar nuevos criterios Correcciones	Hojas Bolígrafos	Proponente/ Investigador
CUATRO	Revisión técnica	1 Semana	Perfeccionar el documento	Reuniones Adecuaciones conforme las recomendaciones	Impresiones Laptop Bolígrafos	Proponente/ Investigador
CINCO	Difusión del programa en los laboratorios	1 Semana	Que los laboratorios conozcan más sobre la fibrosis quística y su diagnóstico	Acercamiento con los profesionales que laboran en los laboratorios clínicos Preparación del contenido	Impresiones	Proponente/ Investigador

Previsión de la evaluación

Cuadro 30: Previsión de la evaluación

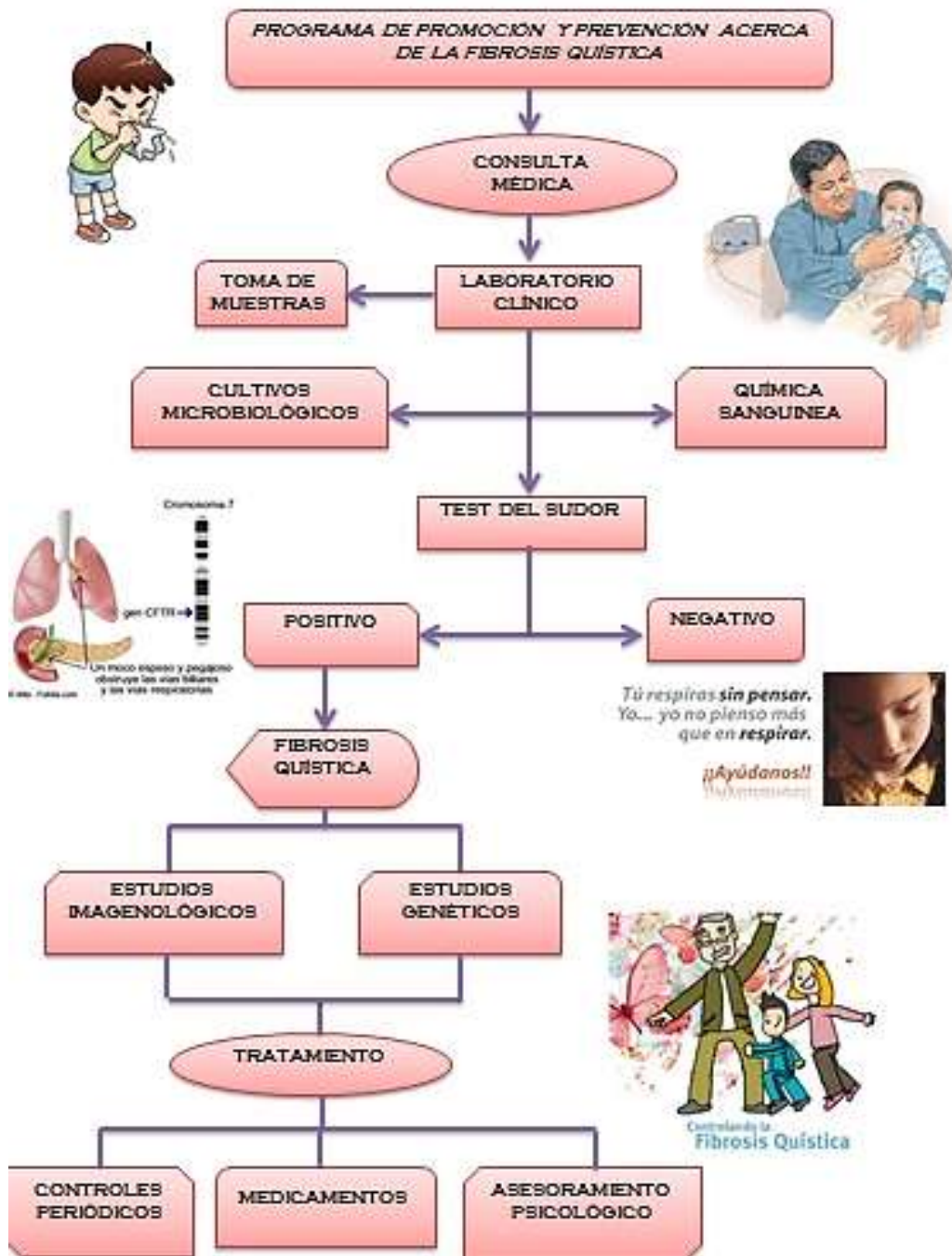
PREGUNTAS BÁSICAS	EXPLICACIÓN
¿Quién solicita evaluar?	El proponente/investigador
¿Por qué evaluar?	Para determinar el impacto, grado de interés y avance de la propuesta
¿Para qué evaluar?	Para verificar la efectividad con la que se está desarrollando la propuesta
¿Qué evaluar?	Efectividad del Programa
¿Quién Evalúa?	El proponente/investigador
¿Cuándo evaluar?	Mensualmente
¿Cómo evaluar?	Mediante la aplicación de técnicas como la encuesta, la entrevista y la observación
¿Con qué evaluar?	Con encuestas a los profesionales de laboratorio clínico de la ciudad de Ambato.

Elaborado: Pablo Aguirre Villegas

Fuente: Investigación

Esquema gráfico del programa de prevención y promoción acerca de Fibrosis quística

Gráfico 24: Esquema del programa de prevención y promoción acerca de fibrosis quística



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BIBLIOGRAFÍA:

1. Canteras Zubieta, J. P. (2012). La evolución del concepto de gen. *Recursos*, 3.
2. Herrera, L., Arnaldo, M., & Naranjo, G. (2010). *Tutoría de la Investigación Científica*. Quito: Graficas Corona.
3. Rojas, W. (2010). *Inmunología de Rojas* (Quinceava ed.). CIB.

LINKOGRAFÍA:

1. Agostini, M. (Febrero de 2013). *Slideshare*. Obtenido de <http://www.slideshare.net/FlorWeisburd/colagenopatas-2013>
2. Ascurra, M. (08 de Octubre de 2009). *Programa de Prevención de la Fibrosis Quística y del Retardo Mental*. Recuperado el 27 de Febrero de 2015, de <http://www.mspbs.gov.py/rs-12/wp-content/uploads/2013/12/Informaci%C3%B3n-sobre-este-Programa.pdf>
3. Astronomía.com. (11 de Enero de 2013). *Astronomía*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://www.astromia.com/glosario/ion.htm>
4. Baynes Jhon. (04 de 2009). *Bioquímica Especializada*. Obtenido de <http://bioquespecializada.files.wordpress.com/2009/04/electrolitos.pdf>
5. Berman , K. (15 de Mayo de 2013). *Medline Plus*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/007293.htm>
6. Bradford Cannon, W. (09 de Abril de 2008). *Definición de*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://definicion.de/homeostasis/>
7. Calvo, M. (06 de Noviembre de 2012). *Temas de bioquímica*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://milksci.unizar.es/bioquimica/temas/azucares/alginato.html>
8. Cialab. (22 de Mayo de 2011). *Cialab.com*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://www.cialab.com/multisistemicas.php#inicio>
9. Enciclopedia de salud.com. (12 de Febreo de 2015). *Enciclopedia de salud.com*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://www.encyclopediasalud.com/definiciones/polipo>

10. François, J. (03 de Marzo de 2015). *Kioskea.net*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://salud.kioskea.net/faq/13843-glucoide-definicion>
11. Gabrielli, L. (13 de Mayo de 2012). *Escuela de medicina PUCE*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/TemasMedicinaInterna/pdf/Osteoporosis.pdf>
12. González Soto, I. (Febrero de 2011). *Instituto de Salud Pública de Chile*. Obtenido de <http://www.ispch.cl/sites/default/files/Modelos%20de%20Laboratorios%20I%20GONZALEZ.pdf>
13. Guardia, D. (17 de Noviembre de 2009). *Educación Continua e Integral de Laboratorio*. Obtenido de <http://ecilaz1.blogspot.com/2009/11/introduccion-quimica-sanguinea.html>
14. Invitrotv.com. (2014 de Enero de 2014). *Invitrotv.com*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://www.invitrotv.com/diccionario/hipogonadismo>
15. Largo García, I. (Abril de 2009). *Revista de Pediatría electrónica*. Obtenido de <http://www.revistapediatria.cl/vol6num1/2.html>
16. Lezana Fernández, J. L. (04 de Marzo de 2008). *Asociación Mexicana de Fibrosis Quística*. Obtenido de http://www.fibrosisquistica.org.mx/home/data/docs/Fibrosis_Quistica.pdf
17. Martín Lasa, A. (29 de Diciembre de 2011). *Portales médicos*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de http://www.portalesmedicos.com/diccionario_medico/index.php/Haplotipo
18. *Medline Plus*. (13 de Enero de 2013). Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/002327.htm>
19. *Medline Plus*. (26 de Abril de 2014). Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000129.htm>
20. Mendoza Patiño, N. (10 de Octubre de 2008). *Lexicoon.org*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://lexicoon.org/es/pilocarpina>
21. Ministerio de Salud Pública del Ecuador. (Septiembre de 2013). *Ministerio de Salud Pública del Ecuador*. Obtenido de <http://instituciones.msp.gob.ec/documentos/Guias/fibrosis.pdf>

22. Orozco, L. (Abril de 2006). *Revista de Investigación Clínica*. Obtenido de http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S0034-83762006000200007&script=sci_arttext
23. Oxford Dictionaries. (10 de Enero de 2015). *Oxford Dictionaries*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://www.oxforddictionaries.com/es/definicion/espanol/kinesioterapia>
24. Reiriz Palacios, J. (Julio de 2010). *Infermera Virtual*. Obtenido de <https://www.infermeravirtual.com/files/media/file/97/Sistema%20respiratorio.pdf?1358605430>
25. Salud y Medicinas.com. (09 de Septiembre de 2010). *Salud y Medicinas.com*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://www.saludymedicinas.com.mx/centros-de-salud/climaterio/articulos/osteopenia-antesala-de-la-osteoporosis.html>
26. Sánchez, I. (Julio de 1999). *Scielo*. Obtenido de Revista Chilena de Pediatría: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41061999000400003
27. Santacruz, W. (01 de Noviembre de 2007). *La historia con mapas*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://www.lahistoriaconmapas.com/historia/historia2/definicion-de-monogenico/>
28. Sociedad Española de Neumología Pediátrica. (Noviembre de 1999). *SENP*. Obtenido de <http://www.neumoped.org/docs/protocolo2.pdf>
29. Syngenta. (11 de Febrero de 2013). *Syngenta*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://www.syngenta.com.mx/que-es-adn.aspx>
30. Tribunal Constitucional del Ecuador. (30 de Octubre de 2008). *Federación Nacional de Empleados y Trabajadores de la Salud del Ecuador*. Obtenido de <http://www.fenets.ec/DOCUMENTOS/152%20REGLAMENTO%20A%20LA%20LEY%20ORGANICA%20DE%20SALUD.pdf>
31. Valverde Valverde, A. (11 de Septiembre de 2011). *Herencia Mendeliana*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://herenciamedeliana.blogspot.com/p/homocigoto-y-heterocigoto.html>
32. Vialfa, C. (11 de Octubre de 2012). *Kioskea.net*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://salud.kioskea.net/faq/6609-neumopatia-sintomas-y-tratamiento>

33. Villero Fuentes, M. D. (24 de Mayo de 2007). *Bioxenia*. Recuperado el 25 de Febrero de 2015, de <http://bioxenia.blogspot.com/2007/05/heterocigoto.html>
34. Wescor. Inc. (Enero de 2000). *Macroduct System*. Obtenido de <http://www.wescor.com/translations/Translations/M2551-5-ES.pdf>

CITAS BIBLIOGRÁFICAS BASE DE DATOS UTA

1. **EBRARY:** Salcedo, P. A., & García, N. M. D. (Eds.). (2008). *Fibrosis quística*. España: Ediciones Díaz de Santos. Recuperado el 30 de Marzo del 2015, Disponible en: <http://www.ebrary.com>
2. **EBRARY:** Oliveira, F. G. (2012). *Soporte nutricional del paciente con patología pulmonar*. España: Ediciones Díaz de Santos. Recuperado el 26 de Marzo del 2015, Disponible en: <http://www.ebrary.com>
3. **EBRARY:** Mendoza, M. (2008). *Malformaciones congénitas broncopulmonares*. España: Revista Electrónica de PortalesMédicos.com. Recuperado el 26 de Marzo del 2015, Disponible en: <http://www.ebrary.com>
4. **EBRARY:** Echegoyen, C. R. (2006). *Patología y clínica de las enfermedades respiratorias*. México: Instituto Politécnico Nacional. Recuperado el 25 de Marzo del 2015, Disponible en: <http://www.ebrary.com>
5. **EBRARY:** Oliveira, F. G. (2012). *Soporte nutricional del paciente con patología pulmonar*. España: Ediciones Díaz de Santos. Recuperado el 22 de Abril del 2015, Disponible en: <http://www.ebrary.com>
6. **EBRARY:** Ortiz, H. M. (2006). *Caracterización, por RAPD-PCR, de aislados de Pseudomonas aeruginosa obtenidos de pacientes con fibrosis quística*. México: Red Salud Pública de México. Recuperado el 29 de Abril del 2015, Disponible en: <http://www.ebrary.com>
7. **EBRARY:** Romero, C. R. (2014). *Lesiones quísticas pancreáticas*. España: Ediciones Díaz de Santos. Recuperado el 07 de Mayo del 2015, Disponible en: <http://www.ebrary.com>

ANEXOS

Anexo No.1.- Encuesta



**UNIVERSIDAD TECNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE LABORATORIO CLÍNICO**

Encuesta realizada a profesionales de salud y padres de familia

Instrucción: Lea detenidamente cada pregunta, conteste con sinceridad y veracidad, procurando que su respuesta sea clara y precisa. Gracias.

Fecha de aplicación:

1. **¿Presenta su familiar/paciente afecciones respiratorias recurrentes?**
SI NO
2. **¿Está su familiar/paciente con algún tipo de tratamiento para dichas afecciones?**
SI NO
3. **¿Ha notado usted si su familiar/paciente ha progresado con dicho tratamiento?**
SI NO
4. **¿Sabe usted que es la fibrosis quística?**
SI NO
5. **¿Sabe usted como diagnosticarla?**
SI NO

6. ¿Sabe usted que es el test del sudor?

SI NO

7. ¿Conoce usted el procedimiento del test del sudor?

SI NO

8. ¿Conoce usted de la efectividad del test del sudor?

SI NO

9. ¿Sabe usted en qué casos se realiza el test del sudor?

SI NO

10. ¿Sabe usted que mide el test del sudor?

SI NO

11. ¿Sabe usted a personas de qué edad se les puede realizar el test del sudor?

SI NO

12. ¿Sabe usted donde se puede realizar el test del sudor?

SI NO

13. ¿Sabe usted qué precio tiene realizarse el test del sudor?

SI NO

14. ¿Sabe usted si algún pariente de su familiar/paciente fue diagnosticado con fibrosis quística?

SI NO

15. ¿Conoce usted el promedio de vida en el Ecuador de una persona con fibrosis quística?

SI NO

Anexo No.2.- Tríptico (parte 1)

FIBROSIS QUÍSTICA

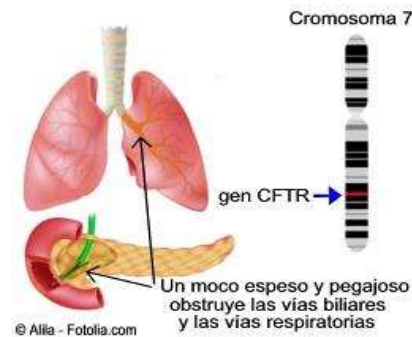
fibrosis quística



**¿QUÉ ES?
¿A QUIÉN AFECTA?
¿CÓMO IDENTIFICARLA?
¿CÓMO DIAGNOSTICARLA?**

¿QUÉ ES?

Es una enfermedad que provoca la acumulación de moco espeso y pegajoso en los pulmones, el tubo digestivo y otras áreas del cuerpo, que se caracteriza por una alteración de la función de las células epiteliales las cuales componen las glándulas sudoríparas de la piel y recubren el interior de las vías o conductos que hay dentro de los pulmones, el hígado, el páncreas y los sistemas digestivo y reproductor, este trastorno es uno de los tipos de enfermedad pulmonar crónica más común en niños y adultos jóvenes por lo cual es una enfermedad potencialmente mortal.








¿A QUIÉN AFECTA?

Esta rara enfermedad puede afectar a cualquier persona puesto que su origen está en los genes de cada individuo ya que en ellos es donde se produce esta rara alteración que causa esta especial enfermedad, hoy en día en Ecuador su incidencia es cada vez mayor por lo cual es necesario conocer y saber que hacer frente a este terrible trastorno.



Anexo No.3.- Tríptico (parte 2)

<p>¿CÓMO IDENTIFICARLA?</p> <p>Esta singular enfermedad presenta varios signos y síntomas en particular estos:</p> <ul style="list-style-type: none">✓ Afecciones respiratorias recurrentes✓ Tos con flema purulenta✓ Diarreas crónicas✓ Pólipos nasales✓ Patologías pancreáticas✓ Patologías hepáticas✓ Patologías intestinales✓ Retraso en el crecimiento✓ Edema / hinchazón✓ Hipoproteinemia✓ Pérdida aguda de sal✓ Piel y sudor muy salados✓ Alcalosis metabólica✓ Alteraciones urogenitales 	<p>¿QUÉ EXÁMENES REALIZARSE?</p> <ul style="list-style-type: none">✓ Test del Sudor✓ Cultivo de esputo✓ Química sanguínea completa✓ Pruebas hepáticas✓ Pruebas pancreáticas✓ Pruebas intestinales✓ Estudios genéticos✓ Gasometría y espirometría✓ Estudios imagenológicos  	<p>¿QUÉ ES EL TEST DEL SUDOR?</p> <p>Es una prueba que se realiza en un laboratorio clínico y que consiste en recolectar el sudor de un paciente mediante una leve actividad eléctrica para luego medir la concentración de un electrolito llamado cloro con el cual se puede ayudar a diagnosticar o descartar Fibrosis Quística.</p>  
---	---	--

Anexo No. 4.-Tabla de Distribución del Chi-Cuadrado

Grados libertad	Probabilidad de un valor superior - Alfa (α)				
	0,1	0,05	0,025	0,01	0,005
1	2,71	3,84	5,02	6,63	7,88
2	4,61	5,99	7,38	9,21	10,60
3	6,25	7,81	9,35	11,34	12,84
4	7,78	9,49	11,14	13,28	14,86
5	9,24	11,07	12,83	15,09	16,75
6	10,64	12,59	14,45	16,81	18,55
7	12,02	14,07	16,01	18,48	20,28
8	13,36	15,51	17,53	20,09	21,95
9	14,68	16,92	19,02	21,67	23,59
10	15,99	18,31	20,48	23,21	25,19
11	17,28	19,68	21,92	24,73	26,76
12	18,55	21,03	23,34	26,22	28,30
13	19,81	22,36	24,74	27,69	29,82
14	21,06	23,68	26,12	29,14	31,32
15	22,31	25,00	27,49	30,58	32,80
16	23,54	26,30	28,85	32,00	34,27
17	24,77	27,59	30,19	33,41	35,72
18	25,99	28,87	31,53	34,81	37,16
19	27,20	30,14	32,85	36,19	38,58
20	28,41	31,41	34,17	37,57	40,00
21	29,62	32,67	35,48	38,93	41,40
22	30,81	33,92	36,78	40,29	42,80
23	32,01	35,17	38,08	41,64	44,18
24	33,20	36,42	39,36	42,98	45,56
25	34,38	37,65	40,65	44,31	46,93
26	35,56	38,89	41,92	45,64	48,29
27	36,74	40,11	43,19	46,96	49,65
28	37,92	41,34	44,46	48,28	50,99
29	39,09	42,56	45,72	49,59	52,34
30	40,26	43,77	46,98	50,89	53,67
40	51,81	55,76	59,34	63,69	66,77
50	63,17	67,50	71,42	76,15	79,49
60	74,40	79,08	83,30	88,38	91,95
70	85,53	90,53	95,02	100,43	104,21
80	96,58	101,88	106,63	112,33	116,32
90	107,57	113,15	118,14	124,12	128,30
100	118,50	124,34	129,56	135,81	140,17

Anexo No. 5.- Fotografías



GLOSARIO:

ADN.- El ADN son las siglas de Acido Desoxirribonucleico, la cual es una molécula de gran tamaño que guarda y transmite de generación en generación toda la información necesaria para el desarrollo de todas las funciones biológicas de un organismo. El ADN está formado por la unión paralela de dos cadenas, cada cadena se encuentra conformada por 4 diferentes nucleótidos. Lo que hace que el ADN sea tan variado (por ejemplo de peces, plantas, bichos, humanos etc.) es la posición y la cantidad de estos cuatro nucleótidos a lo largo de las dos cadenas, a esta secuencia se le llama código génico o genético, o bien genoma. El ADN de todos los organismos vivos está formado por solo éstos cuatro nucleótidos (Syngenta, 2013).

ALGINATO.- Es un polisacárido que se obtiene de algunas algas marrones, de gran tamaño y es extraído por tratamiento en medio alcalino (Calvo, 2012).

COR PULMONAR.- Es una afección que causa insuficiencia del lado derecho del corazón, por lo general la hipertensión arterial prolongada en las arterias pulmonares y en el ventrículo derecho del corazón puede provocar cor pulmonar (Medline Plus, 2014).

CROMOSOMAS.- Los cromosomas son estructuras que se encuentran en el centro (núcleo) de las células que transportan fragmentos largos de ADN, los cromosomas también contienen proteínas que ayudan al ADN a existir en la forma apropiada (Medline Plus, 2013).

GEN.- Unidad fundamental, física y funcional, de la herencia, que transmite información de una generación a la siguiente; tramos de DNA compuesto de una región que se transcribe y una secuencia reguladora que hace posible la transcripción (Canteras Zubieta, 2012).

GLUCOCORTICOIDES.- Son hormonas esteroideas o corticoesteroides que

aumentan la gluconeogénesis, ejercen un efecto antiinflamatorio e intervienen en numerosas funciones corporales (François, 2015).

HAPLOTIPO.- (Del griego aplóos, simple; typos huella). La mitad del genotipo, es decir, del conjunto de los genes que tiene uno solo de los cromosomas de un par. En inmunología se designa en general, con este término uno o varios genes determinados que regulan un antígeno sanguíneo o tisular situado sólo en este cromosoma (Martín Lasa, 2011)

HETEROCIGOTO.- Estado en el que los alelos del mismo locus en los cromosomas homólogos son diferentes, individuo que para un gen dado tiene en cada cromosoma homólogo un alelo distinto (Villero Fuentes, 2007).

HIPOGONADISMO.- Trastorno en que las glándulas sexuales (gónadas) producen pocas o ninguna hormona, las gónadas de los hombres son los testículos y la de las mujeres son los ovarios (Invitrotv.com, 2014).

HOMEOSTASIS.- Es el conjunto de fenómenos de autorregulación que llevan al mantenimiento de la constancia en las propiedades y la composición del medio interno de un organismo (Bradford Cannon, 2008).

HOMOCIGOTO.- Estado en el cual para un determinado gen se posee dos alelos iguales en sus respectivos cromosomas homólogos (Valverde Valverde, 2011).

ION.- Un ion es una partícula que se forma cuando un átomo neutro o un grupo de átomos ganan o pierden uno o más electrones, un átomo que pierde un electrón forma un ion de carga positiva, llamado catión; un átomo que gana un electrón forma un ion de carga negativa, llamado anión (Astronomía.com, 2013).

IONTOFORESIS.- La iontoforesis es el paso de una corriente eléctrica débil a través de la piel (Berman , 2013).

KINESIOTERAPIA.- Es un Método curativo de algunas deformaciones de los huesos que se fundamenta en los movimientos activos o pasivos del cuerpo o de una parte de él (Oxford Dictionaries, 2015).

MONOGÉNICO.- Dícese de los caracteres relativos sólo a un gen (Santacruz, 2007).

MULTISISTÉMICO.- Es un desorden heterogéneo que afecta a varios lugares al mismo tiempo (Cialab, 2011).

NEUMOPATÍA.- Es un conjunto de patologías sean estas agudas o crónicas que afectan a los pulmones (Vialfa, 2012).

OSTEOPENIA.- Se define como una disminución en la densidad mineral de los huesos que puede desencadenar patologías óseas en un futuro (Salud y Medicinas.com, 2010).

OSTEOPOROSIS.- Es una enfermedad esquelética sistémica caracterizada por baja masa ósea y deterioro en la micro arquitectura del tejido óseo que origina fragilidad ósea aumentada con el consecuente aumento en el riesgo de fractura (Gabrielli, 2012).

PILOCARPINA.- La pilocarpina es un medicamento parasimpaticomimético y alcaloide obtenido de las hojas de arbustos tropicales de las Américas pertenecientes al género Pilocarpus, es un agonista no selectivo de los receptores muscarínicos del sistema nervioso parasimpático, el cual terapéuticamente, actúa a nivel del receptor muscarínico M3 en especial debido a su aplicación tópica (Mendoza Patiño, 2008)

PÓLIPO.- Crecimiento del tejido de la membrana de una mucosa (Enciclopedia de salud.com, 2015).