



**UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA; NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA**

**TEMA:
COEXISTENCIA DE FIBROSIS QUISTICA Y ENFERMEDAD
CELIACA EN PACIENTE PEDIATRICO.
Reporte de caso**

**AUTORA:
Neira Cruz, Andrea María**

**Componente práctico del examen complejo previo a la
obtención del título de LICENCIADA EN NUTRICIÓN,
DIETÉTICA Y ESTÉTICA**

**REVISOR:
Álvarez Córdova, Ludwig Roberto**

**Guayaquil, Ecuador
2017**



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA

CERTIFICACIÓN

Certificamos que el presente **componente práctico del examen complejo**, fue realizado en su totalidad por **Neira Cruz, Andrea María**, como requerimiento para la obtención del título de **Licenciada en Nutrición, Dietética y Estética**.

REVISOR

f. _____
Álvarez Córdova, Ludwig Roberto

DIRECTOR DE LA CARRERA

f. _____
Celi Mero, Martha Victoria

Guayaquil, a los 13 días del mes de Marzo del año 2017



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Yo, **Neira Cruz, Andrea María**

DECLARO QUE:

El componente práctico del examen complejo, **COEXISTENCIA DE FIBROSIS QUISTICA Y ENFERMEDAD CELIACA EN PACIENTE PEDIATRICO. Reporte de caso** previo a la obtención del título de **Licenciada en Nutrición, Dietética y Estética**, ha sido desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias o bibliografías. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del Trabajo de Titulación referido.

Guayaquil, a los 13 días del mes de Marzo del año 2017

LA AUTORA

f. _____
Neira Cruz, Andrea María



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA

AUTORIZACIÓN

Yo, **Neira Cruz, Andrea María**

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la **publicación** en la biblioteca de la institución el **componente práctico del examen complejo COEXISTENCIA DE FIBROSIS QUISTICA Y ENFERMEDAD CELIACA EN PACIENTE PEDIATRICO. Reporte de caso**, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, a los 13 días del mes de Marzo del año 2017

LA AUTORA:

f. _____
Neira Cruz, Andrea María

REPORTE URKUND

URKUND

Document: [NEIRA ANDREA FINAL \(1\).doc](#) (D26156428)
Submitted: 2017-03-03 16:09 (-05:00)
Submitted by: freddy.ramirez@fresenius-kabi.ec
Receiver: gabriela.pere.ucsg@analysis.orkund.com
Message: PROYECTO DE GRADUACIÓN - ANDREA NEIRA [Show full message](#)

2% of this approx. 14 pages long document consists of text present in 1 sources.

Sources Highlights

Rank	Path/Filename
1	http://repositorio.ucsg.edu.ec/bitstream/3317/7057/1/IT-UCSG-PRE-MED-NUTRI-198.pdf
2	http://repositorio.ucsg.edu.ec/bitstream/3317/7065/1/IT-UCSG-PRE-MED-NUTRI-204.pdf
3	ULLON_JANE_FINAL.pdf
4	SALAZAR_MARCOS.doc
5	http://emedicine.medscape.com/article/1001602-overview
6	http://www.buenastareas.com/ensayos/Aporte-Parenteral-De-Liquidos-y-Electrolitos/213348.html
7	http://poar.twu.edu/handle/11274/5265
Alternative sources	
8	report case.doc

0 Warnings Reset Export Share

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA
CERTIFICACIÓN
Certificamos que el presente
componente práctico del examen complejo,
fue realizado en su totalidad por Neira Cruz, Andrea María,
como requerimiento para
la obtención del título
de Licenciada en Nutrición, Dietética y Estética.

REVISOR
f. _____
Álvarez Córdova, Ludwig Roberto

DIRECTOR DE
LA CARRERA
f. _____
Celi Mero, Martha Victoria

Guayaquil, a los 2 días del mes de Marzo del año 2017

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA

AGRADECIMIENTO

A nuestros directores de Proyecto de Graduación, la Dra. Gabriela Peré y el Dr. Ludwig Álvarez por su ayuda y colaboración para la realización de este trabajo.

DEDICATORIA

A DIOS
A MIS PADRES
A MIS AMIGOS



**UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA**

TRIBUNAL DE SUSTENTACIÓN

f. _____

LUDWIG ROBERTO, ÁLVAREZ CÓRDOVA

TUTOR

f. _____

LETICIA GEOVANNA, PÁEZ GALARZA

MIEMBRO I DEL TRIBUNAL

f. _____

DIANA MARÍA. FONSECA PÉREZ

MIEMBRO II DEL TRIBUNAL

f. _____

PERE CEBALLOS MARÍA GABRIELA

OPONENTE

ÍNDICE

CERTIFICACIÓN	
DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD	
AUTORIZACIÓN	
REPORTE URKUND	
AGRADECIMIENTO	V
DEDICATORIA	VI
TRIBUNAL DE SUSTENTACIÓN	VII
ÍNDICE	VIII
RESUMEN	IX
ABSTRACT	X
1. INTRODUCCIÓN	11
2. DESARROLLO	13
2.1. Presentación del caso	13
2.2. Discusión	16
3. CONCLUSIONES	21
REFERENCIAS	22
ANEXOS	26

RESUMEN

La enfermedad celíaca conocida como enteropatía sensible al gluten (ESG) es una enfermedad autoinmune que se presenta por reacción de hipersensibilidad a la gliadina de trigo y cebada en individuos genéticamente propensos, tiene una tasa de prevalencia alrededor del 1% en muchos países desarrollados. La fibrosis quística (FQ) es un trastorno genético que afecta especialmente a los pulmones y el sistema digestivo. El tratamiento por lo general consiste en la suplementación con enzimas pancreáticas. Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 9 meses de edad con historial clínico desde los 5 meses siendo internada durante 6 días por deshidratación y desnutrición más reflujo gastroesofágico, diagnosticada con enfermedad celiaca, se prescribe dieta libre de gluten. Cuadro actual que origina su ingreso es gastroenteritis aguda con depleción de volumen secundario a cuadro gastroentérico de 4 días de evolución. Se inició manejo para paciente con desnutrición severa según normas de OMS, colocación de sonda nasogástrica, se administra 49 cc de fórmula peptijunior, con régimen F75, paciente presenta adecuada tolerancia a alimentación por SNG. Resultados de test de sudor positivos (120 mmol/L), por lo que se diagnostica fibrosis quística, proponiendo administración de enzimas pancreáticas mostrando una evolución significativa positiva.

Palabras clave: Enfermedad Celíaca, Fibrosis Quística, Desnutrición, Dieta Sin Gluten, Lipasa.

ABSTRACT

Celiac disease known as gluten-sensitive enteropathy (GSE) is an autoimmune disease that occurs through a hypersensitivity reaction to wheat and barley gliadin in genetically prone individuals, has a prevalence rate of about 1% in many developed countries. Cystic fibrosis (CF) is a genetic disorder that especially affects the lungs and digestive system. Treatment usually consists of pancreatic enzyme supplementation. It presents the case of a female patient of 9 months of age with clinical history from the 5 months being hospitalized for 6 days by dehydration and malnutrition plus gastroesophageal reflux, diagnosed with celiac disease, a gluten-free diet is prescribed. Current picture that causes its entry is acute gastroenteritis with secondary volume depletion to gastroenteric chart of 4 days of evolution. Management was started for patients with severe malnutrition according to WHO standards, nasogastric tube placement, 49 cc of peptijunior formula, with F75 regimen, patient presented adequate tolerance to SNG feeding. Results of positive sweat test (120 mmol / L), which is why cystic fibrosis is diagnosed, suggesting pancreatic enzyme administration showing a significant positive evolution.

Key words: Celiac Disease, Cystic Fibrosis, Malnutrition, Diet, Gluten-Free, Lipase

1. INTRODUCCIÓN

La enfermedad celíaca (EC) es una enfermedad autoinmune causada por intolerancia al gluten. Gluten es el nombre general de las proteínas que se encuentran en el trigo, el centeno, y la cebada y otros granos derivados de ellos(1). Se manifiesta como una enteropatía definida por los cambios característicos observados en la histología intestinal.

La EC es una de las enfermedades crónicas más comunes en la infancia, que afecta a aproximadamente al 1% de la población(2). Aunque los estudios epidemiológicos en Europa y los Estados Unidos indican que la EC es frecuente y puede ocurrir entre el 5% y el 8% de la población general. Requisitos previos para el desarrollo de la enfermedad celíaca son la susceptibilidad genética(3) y la exposición alimentaria al gluten de trigo o de prolaminas.

La llamada forma típica de la enfermedad celíaca se presenta con síntomas gastrointestinales que aparecen característicamente a la edad de 9-24 meses. En la infancia, la enfermedad celíaca se presenta frecuentemente con síntomas gastrointestinales, desnutrición y retraso en el desarrollo(4), pero su aparición puede ocurrir durante toda la vida con una presentación clínica variable(5). Hay evidencia fuerte de un aumento de la aparición de EC en niños con dermatitis herpetiforme, defectos del esmalte dental, diabetes tipo 1, deficiencia de IgA, síndrome de Down, síndrome de Turner, síndrome de Williams y familiares de primer grado de pacientes con EC(6). Debido a que los síntomas leves son comunes, se producen largos retrasos entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico lo que provoca mayor riesgo de complicaciones(7).

Los síntomas comienzan en diferentes momentos después de la introducción de los alimentos que contienen gluten. La malnutrición grave se puede

producir si el diagnóstico se retrasa. Los cambios de comportamiento en los infantes son comunes e incluyen irritabilidad y una actitud introvertida(8).

EC está asociada a morbilidad y aumento de la mortalidad, especialmente cuando no se trata. En la actualidad, el único tratamiento eficaz es una estricta dieta libre de gluten, que se traduce en una mejora significativa en los parámetros nutricionales (9).

La fibrosis quística (FQ) es un trastorno genético que afecta especialmente a los pulmones y el sistema digestivo. Los niños que la padecen son más vulnerables a infecciones pulmonares repetidas, insuficiencia pancreática, La afectación pulmonar se produce en el 90% de los pacientes que sobreviven al período neonatal. Los síntomas por lo general son respiratorios e incluye tos, sibilancias, neumonía recurrente, disnea de esfuerzo(10). El tratamiento por lo general consiste en la suplementación con enzimas pancreáticas.

La FQ y la EC fueron reconocidas por muchos años como una entidad clínica. Su separación tuvo lugar a principios del siglo XX. Dos estudios publicados en el año 2012, sugirieron una mayor incidencia de EC en la población afectada por FQ que en sujetos sanos. Basándose en esos resultados, se cree que la FQ es un factor de riesgo para el desarrollo del EC(11).

La mayoría de los síntomas de EC pueden aparecer como una manifestación gastrointestinal de la FQ(12). Los cambios de la mucosa en el intestino delgado y la malabsorción relacionados con estas patologías pueden deteriorar significativamente el estado nutricional e influir en la supervivencia potencial(13).

A continuación se presenta el caso de una infante diagnosticada con enfermedad celiaca a la edad de 5 meses, y recientemente se adiciono fibrosis quística a su historial médico.

2. DESARROLLO

2.1. Presentación del caso

Paciente de sexo femenino de 9 meses de edad, madre de 20 años producto de la tercera gesta nacida por parto vaginal a las 41 semanas de gestación, peso 3400g. Vacunas aplicadas: BGG + HepB + rotavirus 2 dosis, pentavalente 2 dosis, OPV 1, neumococo 2 dosis. Con historia de crecimiento deficiente y enfermedad respiratoria, hospitalizada por 3 ocasiones; en hospital Francisco Icaza por vómitos durante 2 días, luego de 3 semanas concurre a la unidad de cuidados intensivos neonatales presentando disnea y tos nocturna, fue ventilada mecánicamente durante 1 día y dada de alta después de 5 días. A la edad de 5 meses fue admitida en el área de emergencia del Hospital León Becerra durante 6 días por deshidratación y desnutrición más reflujo gastroesofágico (RGE) tratado con metoclopramida, la madre refirió que las molestias gastrointestinales surgieron cuando la nutrición complementaria fue comenzada. En el examen físico, el peso corporal y la estatura fueron de 3,2 kg; 59 cm, respectivamente. La niña estaba gravemente desnutrida. Signos vitales: frecuencia cardíaca 126/min, frecuencia respiratoria 42/min, afebril, CRT-6sec, presión sanguínea 74/40 mmHg. En el abdomen y la espalda estaban presentes erupciones cutáneas maculares macroscópicas de color rosado-marrón. Se observó distensión abdominal. La paciente se encontraba gravemente deshidratado en acidosis metabólica (pH: 7,12; pCO₂: 34 mmhg; HCO₃: 12,4; pO₂ 84mmhg). En el examen de laboratorio, el análisis de hemograma completo fue normal excepto la anemia leve (Hemoglobina 10,0 g/dl; VCM 78fl; CHCM 32). Siendo diagnosticada con enfermedad celiaca. Posteriormente, se inició el tratamiento con inotrópicos y corticosteroides a corto plazo con hidrocortisona. Paciente respondió a este tratamiento en el lapso de 4 días, razón por la cual administración de inotrópicos y corticosteroides fue detenida. Se recomendó dieta libre de gluten, a la cual respondió con una ganancia satisfactoria de peso y apetito,

cesación de la diarrea, reducción del edema y distensión abdominal, corrección del trastorno bioquímico y metabólico.

Cuadro actual que origina su ingreso es gastroenteritis aguda con depleción de volumen secundario a cuadro gastroentérico de 4 días de evolución y sumado foco respiratorio, esteatorrea e hipoglucemia, al momento en condiciones clínicas estables pero de vigilancia y cuidado, por patologías de base que elevan riesgo de complicaciones. Medidas generales aplicadas: CSV, balance hídrico, toma de temperatura y glicemia cada 2 horas.

En el examen físico al ingreso presenta: Temperatura: 37°C; Pulso: 120; frecuencia respiratoria: 45; Presión arterial: 80/60; saturación de oxígeno del 97% en ambiente. Peso 4,2 kg y talla 62 cm (P/E -3 P/L -3). Está alerta y activa, irritable al manejo, luce pálida, emaciada con disminución del panículo adiposo, mucosa oral semihumeda, relleno capilar 5 seg, piel laxa y fina, ojos hundidos, fontanela deprimida. Acuchecck 76 mg/dl, cuello flexible sin adenopatía. Abdomen blando y depresible no doloroso, no masas no megalias, ruidos intestinales activos, CSPA ventilados, RSCS rítmico no soplos.

Se inició manejo para paciente con desnutrición severa según normas de OMS, colocación de sonda nasogástrica para administración de suero oral de 60 MEQ: 5 ml/kilo/ cada 30 minutos durante 2 horas. Culminadas estas 2 horas se continuó la hidratación con SRO de 60 MEQ a 8 ml/kg cada hora por 4 horas, se observó buena tolerancia sin presencia de vómitos, 2 deposiciones diarreicas con GF 1,6 cc/kg/h, se obtiene uresis GU 1,8 cc/kg/h en 8 horas.

Se inicia tratamiento con Omeprazol intravenoso, reposición 1 x 1 según perdidas. En cuanto a la alimentación se administra 49 cc de fórmula peptijunior, con régimen F75, líquidos administrados: 100 ml/ kilo/día. A los 2 días de hospitalización, paciente presenta adecuada tolerancia a

alimentación por SNG, razón por la cual se indica aumentar fórmula extensamente hidrolizada con dosis de 3 onzas cada 3 horas (91 kcal/kg/día) + Nestum arroz una medida en cada toma. A los 8 días se realiza valoración nutricional la cual corrobora diagnóstico de desnutrición severa, déficit marcado en peso y talla para la edad (carencia en peso de 4.6 kg para la edad). Requerimiento calórico de la paciente es de 541 kcal/día, se sugiere para mayor aporte energético a la dieta y cubrir gastos, retirar sonda e iniciar alimentación por vía oral: dieta para la edad hipercalórica sin gluten + leche de fórmula (Neocate) + maltodextrina (Nessuscar) 1/2 medida en las 3 onzas de leche, en cada toma. Sin embargo a pesar de la dieta sin gluten la esteatorrea persiste, se deriva al departamento de gastroenterología donde se solicita prueba de elastasa + tripsina + quimotripsina en sangre y heces para evaluar su función hepática, adicional solicita test de sudor.

Resultados de test de sudor positivos (120 mmol/L), por lo que se diagnostica fibrosis quística, proponiendo administración de enzimas pancreáticas en dosis de 2.000 unidades de lipasa por cada 120ml de fórmula. Su evolución clínica se ha visto marcada a los 13 días de estancia hospitalaria por aparición de tos productiva, rinorrea hialina, con leve retracciones intercostales bajas con saturación de 97% con Fio_2 ambiente, se colocó soporte de oxígeno por cánula nasal con solución hipertónica, al momento de auscultación se evidencia roncus bibasales escasos. Al momento se encuentra conectada, sin datos de dificultad respiratoria, llenado capilar ha evolucionado a 3 segundos, con suficiencia cardiorrespiratoria y buena tolerancia oral. Deposiciones han disminuido en frecuencia y cantidad con textura más sólida.

Paciente ha sido valorada y tratada conjuntamente por servicios de pediatría, neumología, gastroenterología y nutrición, médicos tratantes han considerado la externación por evolución favorable. Sin embargo se recomienda nebulizaciones con hipersal 2 veces al día, mantener dosis de enzimas ya indicadas y control una vez a la semana por consulta externa.

2.2. Discusión

Los niños pequeños se presentan clásicamente con diarrea crónica, vómitos, falta de apetito, distensión abdominal, dolor abdominal, irritabilidad y falta de desarrollo en algún momento después de la introducción del gluten en la dieta. El niño también puede presentar síntomas no gastrointestinales (por ejemplo, estatura baja) o ser asintomático. Algunos niños pueden ser simplemente irritables o tener trastornos del sueño(14). La paciente en cuestión presentó los síntomas clásicos de enfermedad celíaca (pérdida de peso, vómitos, debilidad y diarrea crónica, distensión abdominal). Los síntomas habrían comenzado después de la nutrición complementaria, que incluía el gluten. El diagnóstico de EC se estableció por resultados positivos de pruebas bioquímicas.

Varios factores precipitantes identificados para la crisis son la desnutrición severa, las infecciones, la hipoproteinemia y el mal cumplimiento de la dieta libre de gluten(15).

En los niños gravemente enfermos con crisis celiaca, el uso de corticosteroides ha causado una mejora dramática(16). En 2012, Barera(17) siguió el curso clínico de 58 niños con EC, observó 35 episodios de crisis celiaca y 3 muertes entre estos pacientes, llegando a la conclusión que el reconocimiento temprano de EC y luego la dieta sin gluten en estos pacientes es muy útil para lograr un equilibrio. En el caso de la paciente estudiada, los factores precipitantes para la crisis celiaca fueron hipoproteinemia y desnutrición severa. Se administró corticoesteroides que mostró una mejora considerable de signos y síntomas.

El único tratamiento actualmente disponible para EC es la estricta adherencia a una dieta libre de gluten (DLG) de por vida(18,19). Existe evidencia de que EC diagnosticada, pero no tratada, se asocia con un aumento significativo de morbilidad y mortalidad. La adherencia prolongada a una DLG puede reducir este riesgo de morbilidad y mortalidad(20). Por estas razones, es deseable un diagnóstico y un tratamiento inmediatos con

una dieta sin gluten tan pronto como sea posible. En el caso mencionado anteriormente, la paciente fue sometida a una dieta estricta libre de gluten, lo que provocó cambios positivos en cuanto a su peso y problemas gastrointestinales (GI).

Cuando los niños con EC sintomáticos se adhieren a una DLG, generalmente resulta en la resolución de los síntomas gastrointestinales, normalización de las medidas nutricionales, aumento del crecimiento en altura y peso con estatura normal o esperada y normalización de los parámetros hematológicos y bioquímicos(21). Los estudios en niños sintomáticos con EC tratados con DLG demuestran mejoría en su sentido de bienestar físico y psicológico. Se recomienda que el tratamiento para CD se inicie sólo después de que el diagnóstico haya sido confirmado por biopsia intestinal de acuerdo con los algoritmos de diagnóstico(22). El trigo, el centeno y la cebada son los granos predominantes que contienen los péptidos conocidos por causar CD. La malta también es perjudicial porque es un hidrolizado parcial de prolaminas de cebada. Puede contener 100-200 mg de prolaminas de cebada por 100 g de malta. En general, cualquier ingrediente con malta en su nombre (malta de cebada, jarabe de malta, extracto de malta, saborizantes de malta) se hace a partir de cebada(23).

Existen pruebas que demuestran que incluso pequeñas cantidades de gluten ingeridas de forma regular pueden conducir a cambios en la mucosa en la biopsia intestinal(24). Sin embargo, la definición estricta de una "dieta libre de gluten" sigue siendo contenciosa. Los productos que contenían menos de 200 mg/kg se consideraban previamente como libres de gluten. Actualmente, 20 mg/kg están siendo considerados en las directrices propuestas del Codex Alimentarius para definir "sin gluten". La American Dietetic Association (ADA) publicó recientemente directrices para el tratamiento dietético de EC(25). La mayoría de los niños con CD recién diagnosticado tolerarán la ingestión de lactosa, particularmente en cantidades moderadas; Por lo tanto la restricción dietética de la lactosa no es generalmente necesaria. El

síndrome de mala absorción presente en EC también puede incluir vitaminas solubles en grasa, calcio y deficiencias de ácido fólico(26).

Los niños cuyos síntomas persisten o que desarrollan síntomas nuevamente después de un período de resolución de los síntomas pueden estar fallando en adherirse al tratamiento o pueden tener un problema adicional no relacionado con la EC(27). De esta manera el cuadro evolutivo del caso estudiado se caracteriza por una recurrencia en los síntomas gastrointestinales, déficit de peso, deshidratación y problemas respiratorios, lo que provocó una nueva hospitalización.

El aporte de líquidos y electrolitos es indispensable en este tipo de pacientes para mantener las funciones vitales y la homeostasis. Así, Bocángel expone(28):

“El paciente pediátrico al quedar en ayuno por enfermedades intercurrentes, presenta pérdidas patológicas, o no puede utilizar la vía oral por cualquier motivo, requiere un aporte suficiente de líquidos y electrolitos parenterales para satisfacer optimamente sus demandas metabólicas.”

Según la intervención nutricional aplicada a la niña al reingreso hospitalario, se evidenció la carencia de peso de más de 4 kg, por lo que se consideró el soporte nutricional por sonda nasogástrica, con fórmula hidrolizada, bajo el régimen F75 (que contiene 75 kcal y 0,9 g de proteínas por 100 ml)(29) fue bien tolerado, razón por la cual se procedió a un aumento del aporte calórico con la adición de Nestum. Una vez retirada la sonda y comprobada la óptima tolerancia oral se recomienda dieta hipercalórica sin gluten y leche de fórmula cada 3 horas. Sin embargo la esteatorrea prevalecía, obligando a realizar nuevos exámenes que confirmaron la existencia de fibrosis quística evidenciado en la prueba de sudor que dió como resultado 120 mmol/L valor por encima del rango normal.

Los parámetros para la prueba de cloruro en el sudor son las siguientes:

- El valor de referencia es de menos de 40 mmol / L
- Un valor mayor que 60 mmol / L de cloruro es consistente con CF
- Un valor de 40-60 mmol / L se considera el límite,
- En bebés de 3 meses o menos, un valor de 30-60 mEq/L se considera limítrofe(30).

En una revisión de pacientes con fibrosis quística, la frecuencia de los signos y síntomas fueron: enfermedades respiratorias agudas y persistentes (51%), retraso del crecimiento o desnutrición (43%), heces anormales o esteatorrea (35%), íleo meconial o intestinal obstrucción (19%), antecedentes familiares de FQ (17%), desequilibrio electrolítico (5%), prolapso rectal (3%), pólipos nasales/sinusitis (2%), enfermedad hepatobiliar (1%), y el diagnóstico prenatal el muestreo de vellosidades coriónicas o la amniocentesis (1%)(31)

Las complicaciones gastrointestinales son los síntomas más evidentes. Al igual que en el caso presentado, la mala digestión de la grasa, esteatorrea y retraso en el desarrollo son las características que más llaman la atención. Un cierto grado de deficiencia de enzima pancreática se encuentra en el 80-90% de los pacientes con FQ. Es importante tener en cuenta que el 10-20% de los pacientes con FQ no tienen este componente de la enfermedad y su ausencia no excluye el diagnóstico de FQ(32). Enzimas pancreáticas de recambio, la regulación de la dieta y la sustitución de las vitaminas liposolubles (A, D, E, K) juegan un papel importante en el tratamiento de estas complicaciones GI(33). Las dietas restrictivas de grasa rara vez son necesarias. Una vez que comienza esta terapia, los pacientes crecen rápidamente, con la recuperación del crecimiento, y normales percentiles de crecimiento posteriores(34). Se prescribió dosis de 2.000 unidades de lipasa por cada 120 ml de fórmula, Una dosificación adecuada permite una dieta sin restricciones, variada y con el aporte energético necesario para cubrir todas las necesidades del paciente.

Se podrían considerar varias explicaciones de la comorbilidad de EC con la FQ. La inflamación intestinal que influye potencialmente en la permeabilidad intestinal y la insuficiencia pancreática exocrina conduce a una mayor carga de antígeno debido a una falta de digestión completa podría desempeñar un papel crucial(12).

La insuficiencia pancreática exocrina implica el contacto con mayores cantidades de productos dietéticos no digeridos o digeridos de manera incompleta que posiblemente sean antígenos dietéticos(35). En la mayoría de los pacientes con FQ la insuficiencia pancreática exocrina aparece en los primeros meses de vida(36).

La enfermedad celíaca y fibrosis quística son probablemente las causas más comunes de malnutrición manifiesta o latente en niños(37). La introducción de una dieta sin gluten en niños con enfermedad celíaca promueve un ritmo más rápido crecimiento y la maduración ósea más rápida(38), así mismo la suplementación enzimática conlleva una mejora en síntomas y por lo tanto en la calidad de vida(39).

3. CONCLUSIONES

La fibrosis quística es un factor de riesgo para la aparición de enfermedad celíaca con predisposición genética, el cambio de dieta en este tipo de enfermedad es muy importante, la dieta libre de gluten es el procedimiento más común para acabar con los signos clínicos que aquejan en esta condición.

La prevalencia de síntomas como esteatorrea o reflujo, debido a la fibrosis quística son un agente etiológico importante para la desnutrición y baja talla, la terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas mejora la digestión y absorción de alimentos, siendo preciso conseguir la dosificación adecuada, sin olvidar la importancia que tiene tomarlos en el momento y forma adecuados.

REFERENCIAS

1. Maldonado AML, Moral-Martínez M del, Berenguer-Guirado R, Casado-Caballero FJ. Enfermedad celiaca y melanosis coli: una asociación inusual. *Rev Andal Patol Dig.* 2013;36(6):446–7.
2. Green PHR, Cellier C. Celiac disease. *N Engl J Med.* el 25 de octubre de 2007;357(17):1731–43.
3. Fasano A, Berti I, Gerarduzzi T, Not T, Colletti RB, Drago S, et al. Prevalence of celiac disease in at-risk and not-at-risk groups in the United States: a large multicenter study. *Arch Intern Med.* el 10 de febrero de 2003;163(3):286–92.
4. Hill ID, Dirks K. Guideline for the Diagnosis and Treatment of Celiac Disease in Children: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (PDF Download Available). *ResearchGate [Internet].* [citado el 25 de enero de 2017]; Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/8106366_Guideline_for_the_Diagnosis_and_Treatment_of_Celiac_Disease_in_Children_Recommendations_of_the_North_American_Society_for_Pediatric_Gastroenterology_Hepatology_and_Nutrition
5. Ghadir M. Unexplained infertility as primary presentation of celiac disease, a case report and literature review. *Iran J Reprod Med.* 2011;9(2):135–40.
6. Figueroa M, Bauer. Calidad de vida relacionada con la salud en pediatría: instrumentos utilizados para su evaluación. *Arch Argent Pediatría.* diciembre de 2014;112(6):571–6.
7. Menéndez L, Guzman L, Cueto Rúa E, Ben R. Sensibilidad al gluten: presentación de tres casos. *Arch Argent Pediatría.* abril de 2015;113(2):e83–7.
8. Kramer MS, Kakuma R. Optimal duration of exclusive breastfeeding. En: *The Cochrane Collaboration, editor. Cochrane Database of Systematic Reviews [Internet].* Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd; 2012 [citado el 25 de enero de 2017]. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD003517.pub2>
9. Ortega AIJ, García RMM, Blanco MJQ, Naji JAMA, Iglesias MJG. Enfermedad celiaca y nuevas patologías relacionadas con el gluten. *Nutr Hosp [Internet].* el 12 de julio de 2016 [citado el 25 de enero de 2017];33(4). Disponible en: <http://revista.nutricionhospitalaria.net/index.php/nh/article/view/345>

10. Sharma. Cystic Fibrosis: Practice Essentials, Background, Pathophysiology. el 7 de enero de 2017 [citado el 25 de enero de 2017]; Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1001602-overview>
11. Katz AJ, Falchuk ZM, Shwachman H. The Coexistence of Cystic Fibrosis and Celiac Disease. *Pediatrics*. 2013;57(5):715–21.
12. Shahid S. Coexistence Of Cystic Fibrosis And Celiac Disease. *J Pulm Respir Med* [Internet]. el 7 de noviembre de 2016 [citado el 25 de enero de 2017]; Disponible en: <https://www.omicsonline.org/proceedings/coexistence-of-cystic-fibrosis-and-celiac-disease-54952.html>
13. Sánchez D. I, H P, Angélica M, C B, Lina M, Lezana S. V, et al. Consenso nacional de fibrosis quística. *Rev Chil Pediatría*. julio de 2001;72(4):356–80.
14. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó IR, Mearin ML, Phillips A, Shamir R, et al. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. enero de 2012;54(1):136–60.
15. Stordal K, White RA, Eggesbo M. Early Feeding and Risk of Celiac Disease in a Prospective Birth Cohort. *PEDIATRICS*. el 1 de noviembre de 2013;132(5):e1202–9.
16. Shankar O, Gupta S. Case Report: Celiac disease witch celiac crisis. *Dep Paediatr Maharani Laxmibai Med Coll*. 2015;19(1):51–3.
17. Barera G, Bonfanti R, Viscardi M, Bazzigaluppi E, Calori G, Meschi F, et al. Occurrence of celiac disease after onset of type 1 diabetes: a 6-year prospective longitudinal study. *Pediatrics*. mayo de 2002;109(5):833–8.
18. SAMASCA G, BRUCHENTAL M, BUTNARIU A, PIRVAN A, ANDREICA M, CRISTEA V, et al. Difficulties in Celiac Disease Diagnosis in Children – A case report. *Mædica*. enero de 2011;6(1):32–5.
19. Bravo M F, F M, Paz M. Adherencia e impacto de la dieta sin gluten en niños con enfermedad celíaca. *Rev Chil Pediatría*. junio de 2011;82(3):191–7.
20. Wilches Luna A, Gómez López de Mesa C. Enfermedad celíaca en niños. *Rev Colomb Gastroenterol*. junio de 2010;25(2):204–13.
21. Aranda EA, Araya M. Tratamiento de la enfermedad celíaca. ¿Cómo medir adherencia a la dieta libre de gluten? *Rev Chil Pediatría*. noviembre de 2016;87(6):442–8.

22. Hatanaka SA, de Oliveira e Silva N, Dantas-Corrêa EB, Schiavon L de L, Narciso-Schiavon JL. The effect of a gluten-free diet on alanine aminotransferase (ALT) in celiac patients. *Rev Colomb Gastroenterol*. diciembre de 2015;30(4):412–8.
23. Solis G, Parodi M, Bednar C, Ryu D, Baumert J, Zottarelli L, et al. Capítulo 5 – Módulo 1: Gluten en los Alimentos. En *Texas Woman's University*; 2014 [citado el 26 de enero de 2017]. Disponible en: <http://poar.twu.edu/handle/11274/5265>
24. Bustamante MA, Gil MPF, Larretxi I, Elgezua AL, Ortega IT, Gómez JM, et al. Enfermedad celiaca y dieta sin gluten: avances en la producción de los alimentos libres de gluten. *Aliment Rev Tecnol E Hig Los Aliment*. 2014;(456):66–70.
25. Chicago Dietetic Association, South Suburban Dietetic Association (Ill.), Dietitians of Canada, editores. *Manual of clinical dietetics*. 6th ed. Chicago, Ill: American Dietetic Association; 2000. 874 p.
26. Sas V, Bud CI, Fodor I, Man SC. Nonspecific Symptoms in Celiac Disease- Case Report. *Int J Celiac Dis Int J Celiac Dis*. el 28 de mayo de 2016;4(2):71–3.
27. Cruchet M. S, Verbeke P. S. DIETA LIBRE DE GLUTEN Y DISMINUCIÓN DEL RIESGO DE ASOCIACIÓN DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES EN EL PACIENTE CELIACO. *Rev Chil Nutr*. agosto de 2003;30(2):102–5.
28. Bocángel Jerez D, Salazar Fuentes J. Aporte parenteral de líquidos y electrolitos. *Rev Soc Boliv Pediatría*. junio de 2003;42(2):148–52.
29. Ashworth A. *Directrices para el tratamiento hospitalario de los niños con malnutrición grave*. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2004.
30. LeGrys VA, Yankaskas JR, Quittell LM, Marshall BC, Mogayzel PJ, Cystic Fibrosis Foundation. Diagnostic sweat testing: the Cystic Fibrosis Foundation guidelines. *J Pediatr*. julio de 2007;151(1):85–9.
31. Noguera CRI, Martínez M del CÁ, Rabadán MM, Díaz LMP, Pérez FG, Barquero MB, et al. Cuidados de enfermería y orientación en niños y adolescentes con fibrosis quística: una revisión bibliográfica. *Enferm DOCENTE*. el 21 de noviembre de 2014;1(102):67–68,69,70,71,72,73,74.
32. Olveira G, Olveira C. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. *Nutr Hosp*. mayo de 2008;23:71–86.
33. Barja Y S, G R, Jesús M. Manejo Nutricional en Niños y Adolescentes con Fibrosis Quística. *Rev Chil Pediatría*. junio de 2009;80(3):274–84.

34. Pina DI, Ferreiro SR, Vernetta AT, Cantón OS, Smith MM. Optimización de la función intestinal en pacientes con fibrosis quística mediante la administración de probióticos. *An Pediatría Publ Of Asoc Esp Pediatría AEP*. 2008;69(6):501–5.
35. Aparicio García F, Barranco Moreno MP, Pellitero Santos A, Rodríguez Corbatón R, Calvo Godoy MC, Fernández Cuesta AI. Fibrosis quística atípica: la importancia de un diagnóstico precoz. *Med Gen Fam*. octubre de 2015;4(4):119–22.
36. Walkowiak J, Blask-Osipa A, Lisowska A, Oralewska B, Pogorzelski A, Cichy W, et al. Cystic fibrosis is a risk factor for celiac disease. *Acta Biochim Pol*. 2010;57(1):115–8.
37. Barbato M, Curione M, Amato S, Carbone J, Briani C, Pannone V, et al. Autonomic imbalance in celiac children. *Minerva Pediatr*. agosto de 2010;62(4):333–8.
38. Carroccio A, Iacono G, Lerro P, Cavataio F, Malorgio E, Soresi M, et al. Role of pancreatic impairment in growth recovery during gluten-free diet in childhood celiac disease. *Gastroenterology*. el 1 de junio de 1997;112(6):1839–44.
39. Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. The Consensus Committee. *Am J Clin Nutr*. el 1 de enero de 1992;55(1):108–16.

ANEXOS

HEMOTOLOGIA		BIOQUIMICA CLINICA	
HEMATOCRITO	34 %	PRO. TOTAL	6.4 g/dl
HEMOGLOBINA	11.4 g/dl	ALBUMINAS	3.83 g/dl
HEMATIES	8 x 10 ⁶ /mm ³	GLOBULINAS	2.25 g/dl
HbCM	15 uug	TRANSFERRINA	103 mg/dl
LEUCOCITOS	15.9 x 10 ³ / mm ³	LDL	59 mg/dl
NEUTROFILOS	7.43	COLESTEROL	103 mg/dl
LINFOCITOS	44.6%	HDL	20 mg/dl
MONOCITOS	6.7%	TRIGLICERIDOS	161 mg/dl
N. JUVENILES	1.3%	VLDL	32 mg/dl
PLAQUETAS	1,7 x 10 ³ / mm ³	UREA	14 mg/dl
EOSINOFILOS	0.1%	CREATININA	0.38 mg/dl
		LACTATO	0.8 mmol/l
		GLUCEMIA	109 mg/dl
ELECTROLITOS		MINERALES	
SODIO	124 mEq/l	CALCIO	10.1 mg/dl
POTASIO	2.10 mEq/l	FOSFORO	3 mg/dl
CLORURO	63 mEq/l	MAGNESIO	1.83 mg/dl
DI Na	1%	COBRE	84 ug/dl
DI K	28%	ZINC	78 ug/dl
PH VENOSO	7.86	HCO ₃ VENOSO	42.7

EJEMPLO DE DIETA

DESAYUNO

- 1 vaso de batido de papaya (300-360 ml)
- 2 rebanadas de pan remojado en la leche

ALMUERZO

- 1 taza de puré de vainitas con papa y queso
- 1 taza de triturado de pescado con arroz y zanahoria
- 1 vaso de jugo de naranja
- 1 manzana cocida y triturada

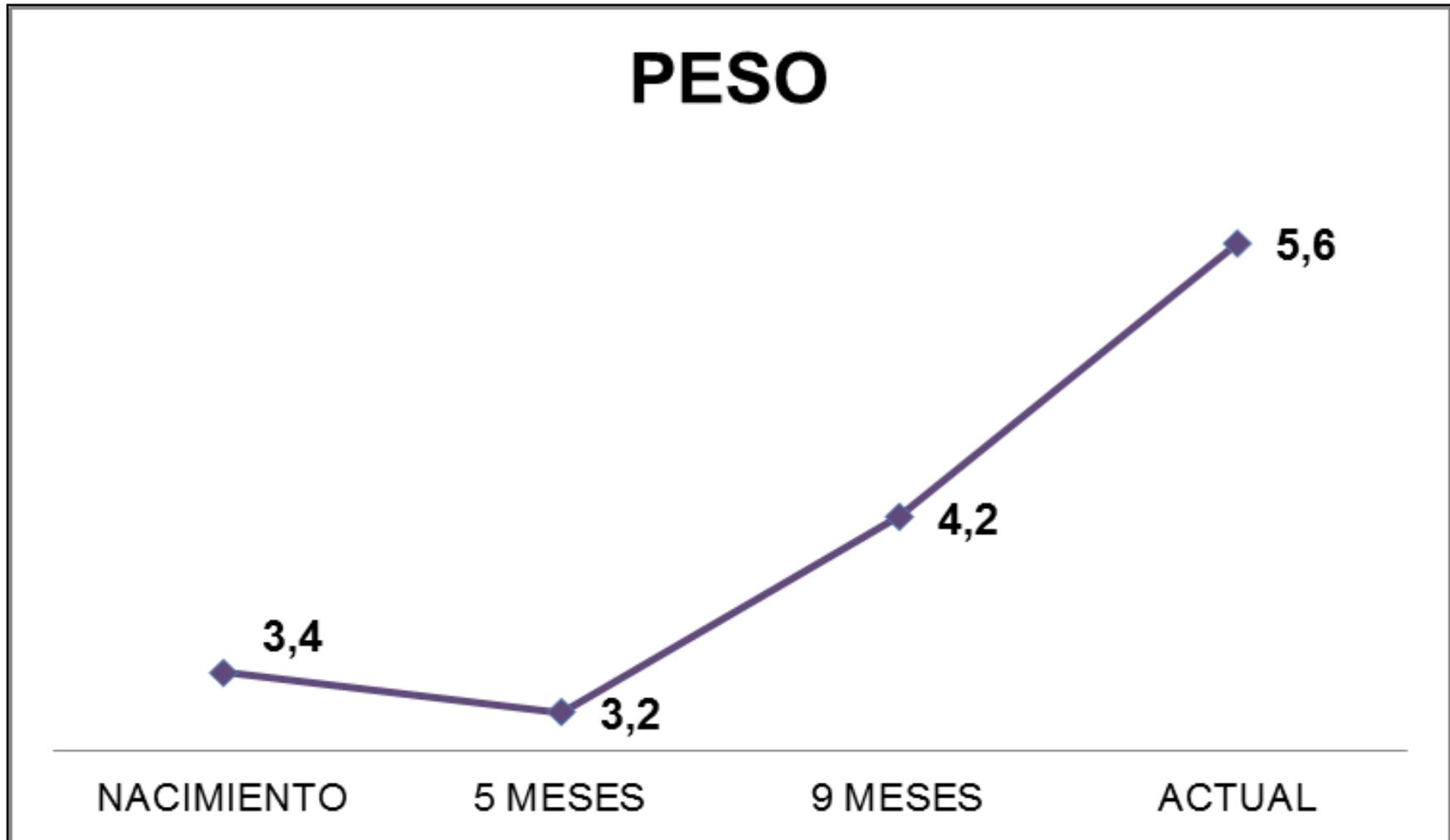
MERIENDA

- 1 taza de crema de zapallo con papa
- 1 taza de pollo triturado con vegetales
- 1 taza de compota de pera

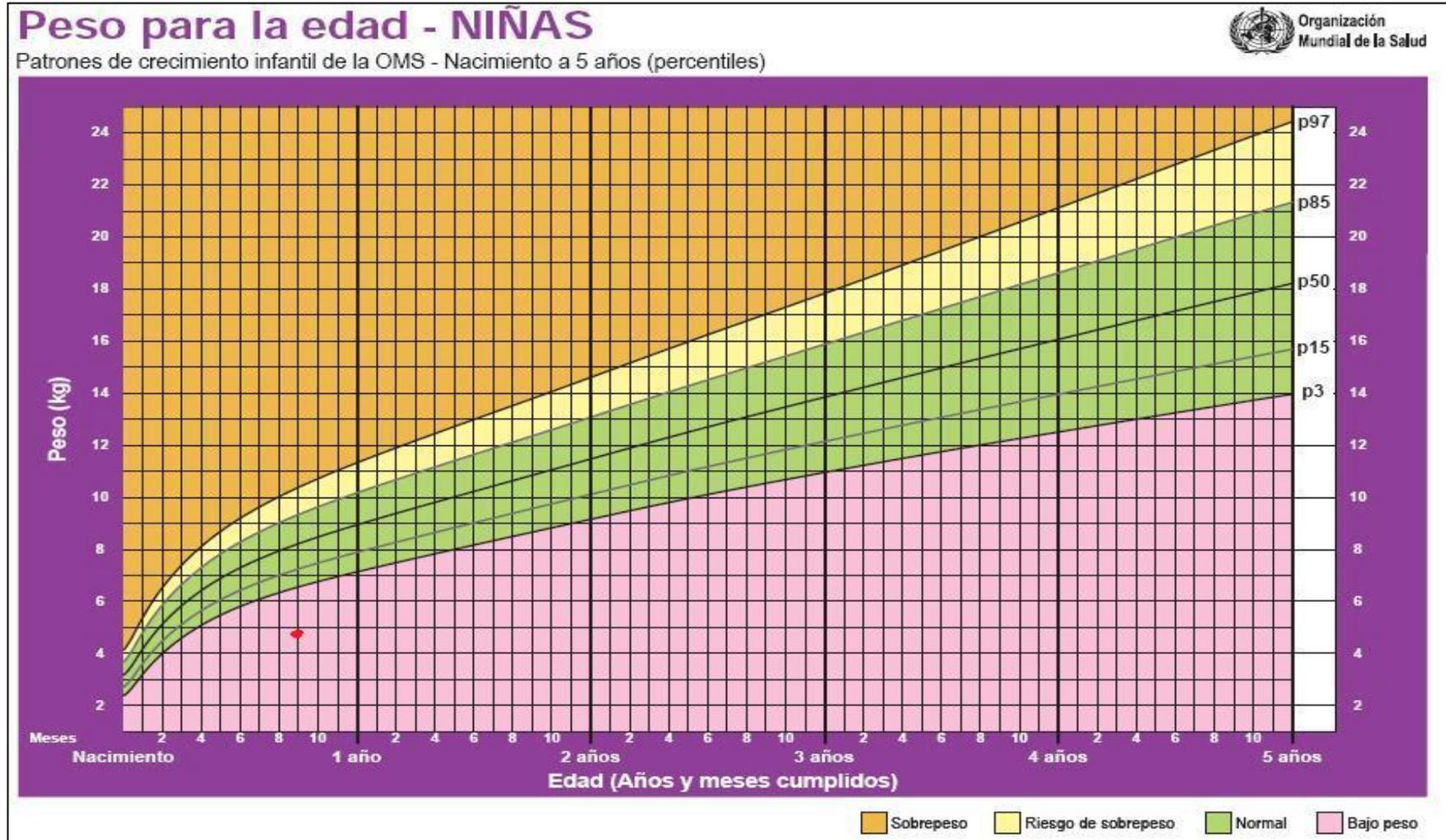
REFRIGERIO

- 1 taza de flan de leche con maicena

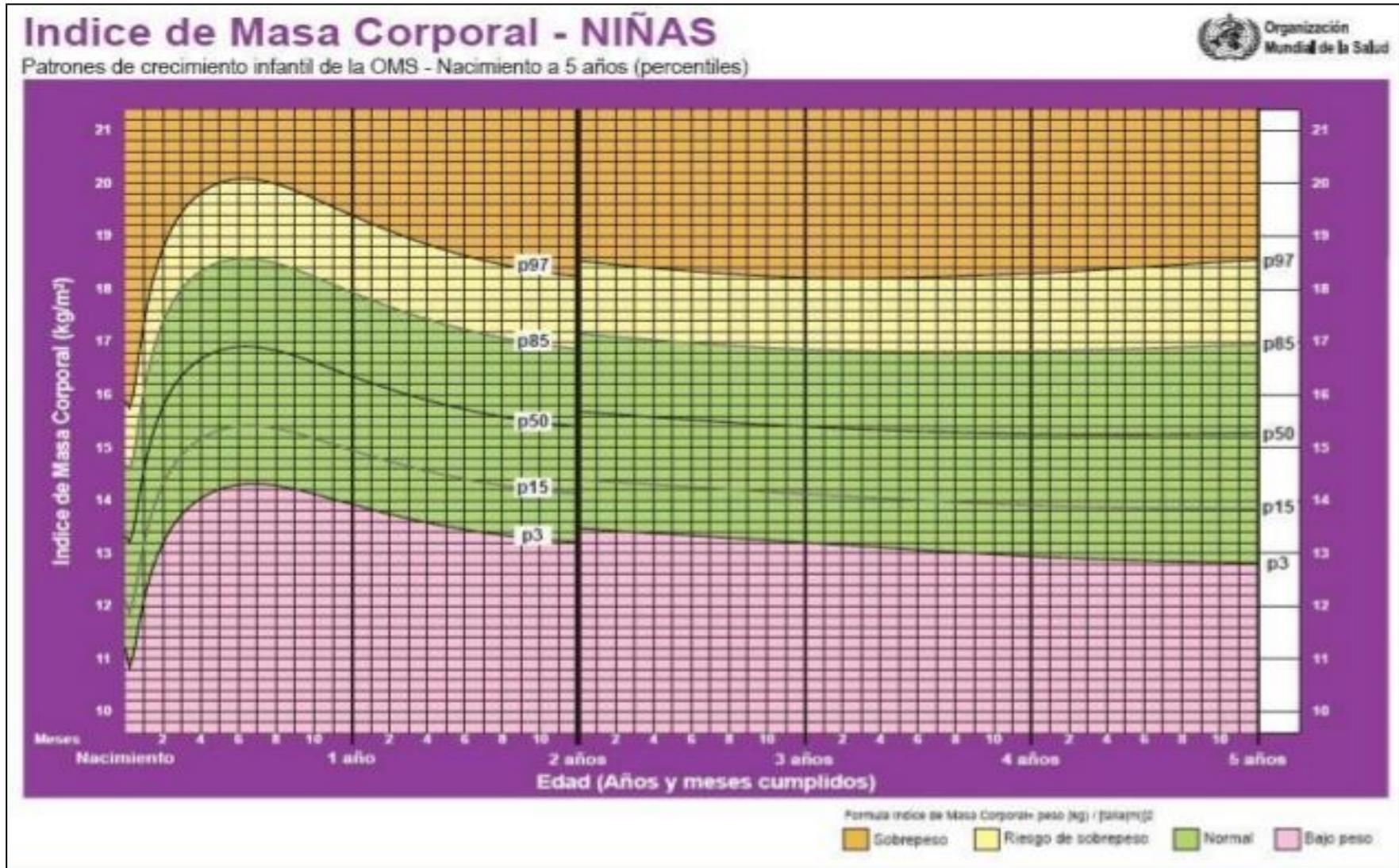
EVOLUCION DE PESO



CURVAS DE PERCENTILES PESO PARA LA EDAD

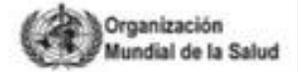


CURVAS INDICE DE MASA CORPORAL NIÑAS

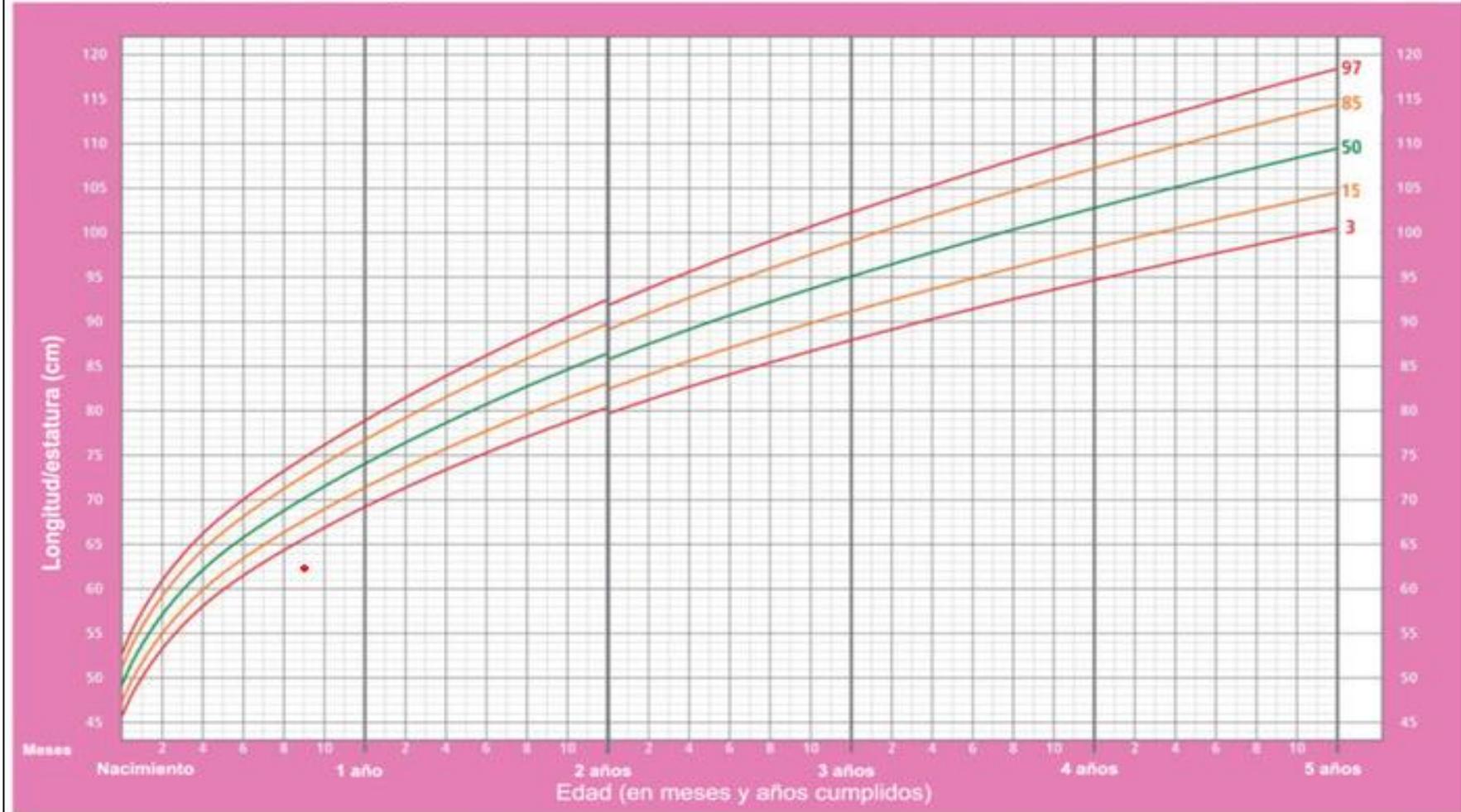


CURVAS TALLA PARA LA EDAD

Longitud/estatura para la edad Niñas



Percentiles (Nacimiento a 5 años)





DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Yo, **Neira Cruz, Andrea María**, con C.C: # **0922646989** autor/a del **componente práctico del examen complejo: COEXISTENCIA DE FIBROSIS QUISTICA Y ENFERMEDAD CELIACA EN PACIENTE PEDIATRICO. Reporte de caso**, previo a la obtención del título de **(Licenciada en Nutrición, Dietética y Estética)**, en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

Guayaquil, **13 de Marzo de 2017**

f. _____

Nombre: **Neira Cruz, Andrea María**

C.C: **0922646989**



REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA

FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN

TEMA Y SUBTEMA:	COEXISTENCIA DE FIBROSIS QUISTICA Y ENFERMEDAD CELIACA EN PACIENTE PEDIATRICO. Reporte de caso		
AUTOR(ES)	Neira Cruz, Andrea María		
REVISOR(ES)/TUTOR(ES)	Álvarez Córdova, Ludwig Roberto		
INSTITUCIÓN:	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil		
FACULTAD:	Ciencias Médicas		
CARRERA:	Nutrición, Dietética y Estética		
TITULO OBTENIDO:	Licenciada en Nutrición, Dietética y Estética		
FECHA DE PUBLICACIÓN:	13 de Marzo del 2017	No. DE PÁGINAS:	31
ÁREAS TEMÁTICAS:	Nutrición, Dietética y Estética		
PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:	Enfermedad Celíaca, Fibrosis Quística, Desnutrición, Dieta Sin Gluten, Lipasa.		
<p>RESUMENLa enfermedad celíaca conocida como enteropatía sensible al gluten (ESG) es una enfermedad autoinmune que se presenta por reacción de hipersensibilidad a la gliadina de trigo y cebada en individuos genéticamente propensos, tiene una tasa de prevalencia alrededor del 1% en muchos países desarrollados. La fibrosis quística (FQ) es un trastorno genético que afecta especialmente a los pulmones y el sistema digestivo. El tratamiento por lo general consiste en la suplementación con enzimas pancreáticas. Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 9 meses de edad con historial clínico desde los 5 meses siendo internada durante 6 días por deshidratación y desnutrición más reflujo gastroesofágico, diagnosticada con enfermedad celiaca, se prescribe dieta libre de gluten. Cuadro actual que origina su ingreso es gastroenteritis aguda con depleción de volumen secundario a cuadro gastroentérico de 4 días de evolución. Se inició manejo para paciente con desnutrición severa según normas de OMS, colocación de sonda nasogástrica, se administra 49 cc de fórmula peptijunior, con régimen F75, paciente presenta adecuada tolerancia a alimentación por SNG. Resultados de test de sudor positivos (120 mmol/L), por lo que se diagnostica fibrosis quística, proponiendo administración de enzimas pancreáticas mostrando una evolución significativa positiva.</p>			
ADJUNTO PDF:	<input checked="" type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO	
CONTACTO CON AUTOR/ES:	Teléfono: +593-4-991144117	E-mail: andrefred1307@hotmail.com	
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (COORDINADOR DEL PROCESO UTE)::	Nombre: Álvarez Córdova, Ludwig Roberto		
	Teléfono: +593-4-999963278		
	E-mail: ludwig.alvarez.ucsg@analysis.urkund.com		
SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA			
Nº. DE REGISTRO (en base a datos):			
Nº. DE CLASIFICACIÓN:			
DIRECCIÓN URL (tesis en la web):			