



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional
de Salud



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA

Guía de Práctica Clínica para el Tamizaje, Diagnóstico, Tratamiento y Seguimiento de la Fibrosis Quística - Versión extensa -

Ciudad de Lima / Perú / diciembre 2018

GRUPO ELABORADOR DE LA GUÍA

GRUPO ELABORADOR DE GUIAS DEL HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑO SAN BARTOLOMÉ

Ruth Bindels Dubois

Endocrinología Pediátrica y Genética
Coordinadora del Programa de
Tamizaje Neonatal
HONADOMANI San Bartolomé

Javier Jugo Rebaza

Neumólogo Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Patricia Valdivieso Falcón

Gastroenteróloga Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Maria Delfina Cetraro Cardó

Gastroenteróloga Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Francisco Campos Guevara

Infectólogo Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Francisco Mestanza Malaspina

Neumólogo Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Jenny Ponce Gambini

Nefróloga Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Maria Luisa Stiglich Watson

Neuróloga Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Karen Sotil Bindels

Endocrinóloga Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Lizeth Vanessa López Hidalgo

Psiquiatra de niños y adolescentes
HONADOMANI San Bartolomé

Eleana Calderón Grijalba

Licenciada en Enfermería
HONADOMANI San Bartolomé

Mayra Berrocal Godoy

Licenciada en Enfermería
HONADOMANI San Bartolomé

GRUPO DE EXPERTOS METODOLÓGICOS

Catherine Bonilla Untiveros

Licenciada en Nutrición
Magister en Nutrición y Alimentos
Metodóloga
Unidad de Análisis y Generación de
Evidencias en Salud Pública
Instituto Nacional de Salud

Karen Viviana Huamán Sánchez

Licenciada en Enfermería
Metodóloga
Unidad de Análisis y Generación de
Evidencias en Salud Pública
Instituto Nacional de Salud

Gloria María Carmona Clavijo
Licenciada en Obstetricia
Magister en Salud Pública
Metodóloga
Unidad de Análisis y Generación de
Evidencias en Salud Pública
Instituto Nacional de Salud

Nora Reyes Puma
Médico Cirujano
Magister en Salud Pública
Metodóloga
Unidad de Análisis y Generación de
Evidencias en Salud Pública
Instituto Nacional de Salud

Patricia Caballero Ñopo
Médico Infectólogo
Magister en Salud Pública
Metodóloga
Responsable de la
Unidad de Análisis y Generación de
Evidencias en Salud Pública
Instituto Nacional de Salud

PANEL DE EXPERTOS CLÍNICOS

Milena Trubnykova
Genetista
Instituto Nacional de Salud del Niño-Breña

Juan Francisco Rivera Medina
Gastroenterólogo Pediatra
Instituto Nacional de Salud del Niño-Breña

JanetLiz Cucho Jurado
Gastroenterólogo Pediatra
Instituto Nacional de Salud del Niño-Breña

Juan Carlos Torres Salas
Pediatra
Instituto Nacional de Salud del Niño-Breña

Patricia Llaque Quiroz
Neumóloga Pediatra
Instituto Nacional de Salud del Niño-San
Borja

Gioconda Manassero Morales
Endocrinóloga Pediatra y Genetista
Instituto Nacional de Salud del Niño-San
Borja

Carmen Rosa Dávila Aliaga
Neonatóloga Pediatra

Instituto Nacional Materno-Perinatal
Guillermo Bernaola Aponte
Neumólogo Pediatra
Hospital Nacional Edgardo Rebagliati
Martins

Ana Cecilia Bonilla Suarez
Endocrinóloga Pediatra y Genetista
Hospital Nacional Edgardo Rebagliati
Martins

Jorge Yupanqui Sandoval
Patólogo Clínica
Hospital Nacional Edgardo Rebagliati
Martins

Maria Cristina Mattos Pucahuaranga
Patólogo Clínica
Hospital Nacional Edgardo Rebagliati
Martins

Ysabel Avila León
Patóloga Clínica
Hospital Nacional Edgardo Rebagliati
Martins

Akemi Nizama Durand
Médico
Hospital Nacional Edgardo Rebagliati
Martins

Juan Carlos Ocampo Zegarra
Psiquiatra
Hospital Nacional Guillermo Almenara
Yrigoyen

Mercedes del Pilar Medina Delgado
Endocrinóloga Pediatra
Centro Médico Naval “CMST”

Martha Campos Benavente
Pediatra
Clínica Centenario Peruano Japonesa

Marco Taboada García
Licenciado en Nutrición
HONADOMANI San Bartolomé

Mariana Cabrel Palomares
Licenciada en Nutrición
Hospital Nacional Edgardo Rebagliati
Martins

Ruth Bindels Dubois
Endocrinóloga Pediatra y Genetista
Coordinadora del Programa de Tamizaje
Neonatal
HONADOMANI San Bartolomé

Javier Jugo Rebaza
Neumólogo Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Patricia Valdivieso Falcón
Gastroenteróloga Pediatra

HONADOMANI San Bartolomé

Maria Delfina Cetraro Cardó
Gastroenteróloga Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Francisco Campos Guevara
Infectólogo Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Francisco Mestanza Malaspina
Neumólogo Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Karen Sotil Bindels
Endocrinóloga Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Jenny Ponce Gambini
Nefróloga Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Maria Luisa Stiglich Watson
Neuróloga Pediatra
HONADOMANI San Bartolomé

Lizeth Vanessa López Hidalgo
Psiquiatra de niños y adolescentes
HONADOMANI San Bartolomé

Eleana Calderón Grijalba
Licenciada en Enfermería
HONADOMANI San Bartolomé

Mayra Berrocal Godoy
Licenciada en Enfermería
HONADOMANI San Bartolomé

REPRESENTANTES DE LOS PACIENTES

Familiares de pacientes de la Institución FIQUI-PERÚ

GENERALIDADES DE LA GPC

I. Alcance y objetivos de la GPC

La presente GPC aborda el tamizaje neonatal, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes pediátricos con fibrosis quística.

II. Objetivo general

Brindar recomendaciones informadas por la evidencia para el tamizaje neonatal, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes pediátricos con fibrosis quística.

2.1. Objetivos Específicos

- Determinar la evidencia científica para el tamizaje neonatal y diagnóstico de la fibrosis quística en pacientes pediátricos.
- Determinar la evidencia científica para el tratamiento farmacológico y nutricional de los pacientes pediátricos con fibrosis quística.
- Determinar la evidencia científica para el seguimiento de pacientes pediátricos con fibrosis quística.

III. Población y usuarios diana

Población: La presente GPC presenta recomendaciones para el tamizaje neonatal, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes pediátricos (menores de 18 años) con fibrosis quística.

Usuarios: Esta GPC establece recomendaciones que podrán ser utilizadas por personal clínico asistencial que se encuentre a cargo del tamizaje, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes pediátricos con fibrosis quística.