

GUÍA DE CONSULTA RÁPIDA

Fibrosis Quística: Aspectos Broncopulmonares

Diciembre, 2016

Subsecretaría de Salud Pública
División de Prevención y control de Enfermedades, DIPRECE
Departamento de Salud Basada en la Evidencia y Garantías Sanitarias

MINISTERIO DE SALUD. GUÍA DE CONSULTA RÁPIDA. FIBROSIS QUÍSTICA, ASPECTOS BRONCOPULMONARES.
SANTIAGO: MINSAL, 2016.

Todos los derechos reservados. Este material puede ser reproducido total o parcialmente para fines de
diseminación y capacitación. Prohibida su venta.

Fecha de publicación: Diciembre, 2016

ÍNDICE

RECOMENDACIONES DE LA GUÍA	4
1. ALCANCE DE LA GUÍA	5
Tipo de pacientes y escenarios clínicos a los que se refiere la guía	5
Usuarios a los que está dirigida la guía	5
2. CÓMO USAR ESTA GUÍA	5
3. MÉTODOS	6
4. AUTORES DEL DOCUMENTO	8
5. BIBLIOGRAFÍA.....	10

RECOMENDACIONES DE LA GUÍA

Recomendaciones	Grado de Recomendación	Certeza en la evidencia
1. En recién nacidos, el Ministerio de Salud SUGIERE REALIZAR tamizaje neonatal para pesquisa de Fibrosis Quística en lugar de esperar la aparición de síntomas.	Condicional	Baja
2. En pacientes con Fibrosis Quística y exacerbaciones pulmonares, el Ministerio de Salud SUGIERE USAR corticoides en ciclos cortos, en comparación a no usar.	Condicional	Muy baja
3. En pacientes menores de 6 años con Fibrosis Quística y compromiso pulmonar, el Ministerio de Salud RECOMIENDA USAR Dnasa Alfa, en comparación a no usar.	Fuerte	Moderada
4. En pacientes con Fibrosis Quística, el Ministerio de Salud SUGIERE USAR solución salina hipertónica nebulizada, en comparación a no usar.	Condicional	Moderada
5. En pacientes con Fibrosis Quística y primo infección asintomática por pseudomonas, el Ministerio de Salud SUGIERE UTILIZAR tobramicina inhalada en forma ambulatoria, en comparación a tratar en hospitalización.	Condicional	Baja
6. En pacientes con Fibrosis Quística e infección crónica por pseudomona aeruginosa, el Ministerio de Salud SUGIERE NO USAR tratamiento antibiótico periódico intravenoso.	Condicional	Muy baja
7. En pacientes con Fibrosis Quística e infección crónica por Staphylococcus aureus multisensible en vía área, el Ministerio de Salud SUGIERE NO USAR profilaxis antibiótica.	Condicional	Baja
8. En pacientes con Fibrosis Quística el Ministerio de Salud SUGIERE REALIZAR rehabilitación pulmonar en comparación a no hacer.	Condicional	Muy baja
9. En pacientes con Fibrosis Quística, el Ministerio de Salud RECOMIENDA REALIZAR ejercicio físico en comparación a no hacer.	Fuerte	Moderada
10. En pacientes con Fibrosis Quística y bronquitis por aspergillus, el Ministerio de Salud SUGIERE NO USAR tratamiento antimicótico.	Condicional	Muy Baja
11. En pacientes con Fibrosis Quística y micobacterias no TBC, el Ministerio de Salud SUGIERE USAR tratamiento antibiótico en lugar de no usar.	Condicional	Moderada

Las recomendaciones fueron formuladas utilizando el sistema GRADE.

1. ALCANCE DE LA GUÍA

Tipo de pacientes y escenarios clínicos a los que se refiere la guía

Esta guía aborda aspectos relacionados al diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los niños y adultos con Fibrosis Quística, a nivel ambulatorio y hospitalario en el sector público y privado de salud.

Los aspectos clínicos incluidos en esta actualización son tamizaje, diagnóstico y tratamiento de manifestaciones broncopulmonares de la Fibrosis Quística.

Usuarios a los que está dirigida la guía

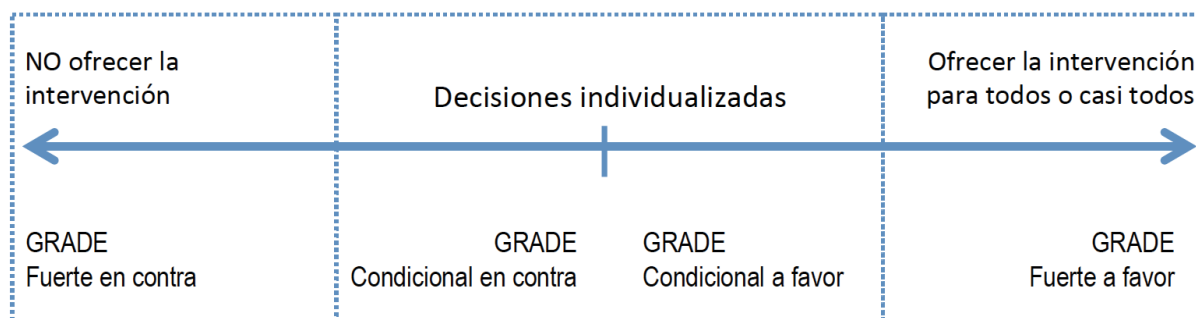
- Médicos de atención primaria que atienden niños
- Médicos de atención primaria que atienden adultos
- Médicos especialistas involucrados en el tratamiento de pacientes con Fibrosis Quística
- Kinesiólogos
- Nutricionistas
- Enfermeras

2. CÓMO USAR ESTA GUÍA

Esta guía clínica reemplaza las recomendaciones sobre los aspectos broncopulmonares definidas en la guía clínica "Fibrosis Quística", publicada en 2007. Los otros aspectos y recomendaciones de dicho documento se mantienen vigentes.

Las recomendaciones de esta guía fueron elaboradas de acuerdo al sistema GRADE, el cual distingue recomendaciones fuertes y condicionales.

Figura 1: Dirección y fuerza de las recomendaciones según el sistema GRADE



Las recomendaciones fuertes y condicionales tienen distintas implicancias para los pacientes y los clínicos, como se describe en la siguiente tabla.

Tabla 1: Fuerza de la recomendación según el sistema GRADE

Implicancias	Recomendación FUERTE	Recomendación CONDICIONAL
Para el paciente	TODOS o casi todos los pacientes informados van a elegir seguir la recomendación.	La MAYORÍA de los pacientes informados van a elegir seguir la recomendación, pero una proporción pudiera rechazarla.
Para el clínico	Seguir la recomendación es la conducta más adecuada en TODOS o en casi todos los casos. No se requiere una evaluación detallada de la evidencia que la soporta. Tampoco es necesario discutir detenidamente con los pacientes este tipo de indicaciones.	Seguir la recomendación es la conducta más adecuada en la MAYORÍA de los casos, pero se requiere considerar y entender la evidencia en que se sustenta la recomendación. Asimismo, distintas opciones pueden ser adecuadas para distintos pacientes, por lo que el clínico debe hacer un esfuerzo para ayudar a los pacientes a escoger una opción que sea consistente con sus valores y preferencias.

3. MÉTODOS

Se realizó una búsqueda de evidencia para cada pregunta definida por el panel en las bases de datos Medline/Pubmed, Lilacs, Embase, bases de datos de revisiones sistemáticas (Cochrane Database of Systematic Reviews, Epistemonikos, HTA, DARE, Center for Reviews and Dissemination), otras fuentes secundarias de revisiones y estudios primarios (TripDatabase, INAHTA, Guía salud, National Guideline Clearinghouse). Periodo de búsqueda de enero 2009 a octubre de 2016. Se evaluaron los títulos y resúmenes de los estudios identificados y se seleccionaron los artículos potencialmente relevantes para ser revisados a texto completo. Se incluyeron en la síntesis de evidencia revisiones sistemáticas y estudios clínicos aleatorizados. Cuando fue necesario, se incluyeron estudios observacionales que evaluaran el efecto de las distintas intervenciones definidas. Así mismo, se incluyeron estudios de evaluación económica de las intervenciones incluidas, valores de mercado público, y para el sistema privado IMS Health (Intercontinental Marketing Service Health: consultora internacional sobre precios de fármacos), de acuerdo a las frecuencias estimadas en la canasta GES. La síntesis de la evidencia, la evaluación de la certeza y la formulación de las recomendaciones fueron realizadas siguiendo la metodología GRADE.

El detalle metodológico de esta guía lo puede consultar en la versión completa de este documento: "Guía de Práctica Clínica. Fibrosis Quística, Aspectos broncopulmonares" publicada en la página del Ministerio de Salud (www.minsal.cl).

4. AUTORES DEL DOCUMENTO

Coordinación:

S. Pamela Burdiles Fraile	Departamento de Salud Basada en Evidencia y Garantías Sanitarias. División de Prevención y Control de Enfermedades. Ministerio de Salud.
----------------------------------	--

Grupo Colaborador (Panel)

María Lina Boza	Pediatra Broncopulmonar. Hospital San Borja Arriarán.
Paola Pontoni Zuñiga	Enfermera. Unidad de Salud Respiratoria. División de Atención Primaria. Ministerio de Salud.
Luis Astorga Fuentes	Médico Broncopulmonar Hospital Dr. Luis calvo Mackenna.
Ilse Contreras Estay	Pediatra Broncopulmonar. Hospital Padre Hurtado.
Doris Sierralta Ahumada	Enfermera. Representante Colegio de Enfermeras de Chile.
Karen Ávalos	Enfermera. Representante Colegio de Enfermeras de Chile.
Daniela Carvajal	Representante Asociación Fibrosis Quística.
Ignacio Arrau	Representante Asociación Fibrosis Quística.
Isabel Largo	Pediatra Broncopulmonar. Representante Corporación Fibrosis Quística
Raúl Valenzuela	Kinesiólogo. Departamento Modelo. División de Atención Primaria. Ministerio de Salud.
Pablo Jorquera	Médico
Rebeca Paiva Reinero	Médico. Encargada Unidad de Salud Respiratoria. División de Atención Primaria. Ministerio de Salud.

Búsqueda de evidencia

Pamela Burdiles Fraile	Departamento de Salud Basada en Evidencia y Garantías Sanitarias. División de Prevención y Control de Enfermedades. Ministerio de Salud.
Patricia Kraemer Gómez	Departamento de Salud Basada en Evidencia y Garantías Sanitarias. División de Prevención y Control de Enfermedades. Ministerio de Salud.
Miguel Araujo A.	Licitación pública
Cecilia Moraga G.	Licitación pública

Asesoría metodológica

Carolina Mendoza Van der Molen	Departamento de Salud Basada en Evidencia y Garantías Sanitarias; Departamento Salud Bucal. División de Prevención y Control de Enfermedades. Ministerio de Salud.
Patricia Kraemer Gómez	Departamento de Salud Basada en Evidencia y Garantías Sanitarias. División de Prevención y Control de Enfermedades. Ministerio de Salud.
Ignacio Neumann Burotto	Hospital Sótero del Río. Universidad Católica de Chile. GRADE working group.

Conflictos de interés

Los participantes declaran no tener ningún conflicto de interés.

5. BIBLIOGRAFÍA

- Ministerio de Salud. Guía clínica. Fibrosis Quística. Santiago, Chile: Ministerio de Salud; 2007 [citado 16 de diciembre de 2016]. Recuperado a partir de: http://diprece.minsal.cl/wrdprss_minsal/wp-content/uploads/2014/12/Fibrosis-Qu%C3%ADstica.pdf
- Grosse SD, Rosenfeld M, Devine OJ, Lai HJ, Farrell PM. Potential Impact of Newborn Screening for Cystic Fibrosis on Child Survival: A Systematic Review and Analysis. *J Pediatr*. 2006 Sep;149(3):362-6.
- Doull IJ, Ryley HC, Weller P, Goodchild MC. Cystic fibrosis-related deaths in infancy and the effect of newborn screening. *Pediatr Pulmonol*. 2001 May;31(5):363-6.
- Mastella G, Zanolla L, Castellani C, Altieri S, Furnari M, Giglio L, Lombardo M, Miano A, Sciuto C, Pardo F, Magazzù G. Neonatal screening for cystic fibrosis: long-term clinical balance. *Pancreatology*. 2001;1(5):531-7.
- Siret D, Bretaudeau G, Branger B, Dabadie A, Dagorne M, David V, de Braekeleer M, Moisan-Petit V, Picherot G, Rault G, Storni V, Roussey M. Comparing the clinical evolution of cystic fibrosis screened neonatally to that of cystic fibrosis diagnosed from clinical symptoms: a 10-year retrospective study in a French region (Brittany). *Pediatr Pulmonol*. 2003 May;35(5):342-9.
- Wilcken B, Chalmers G. Reduced morbidity in patients with cystic fibrosis detected by neonatal screening. *Lancet* 1985; 2:1319-21
- Tluczek A, Becker T, Laxova A, Grieve A, Racine Gilles CN, Rock MJ, Gershan WM, Green CG, Farrell PM. Relationships among health-related quality of life, pulmonary health, and newborn screening for cystic fibrosis. *Chest*. 2011 Jul;140(1):170-7.
- Venkata JA, Jones KL. Benefits of newborn screening for cystic fibrosis in Shreveport, Louisiana, Cystic Fibrosis Center. *J La State Med Soc*. 2011 Nov-Dec;163(6):316-9
- Dovey M, Aitken ML, Emerson J, McNamara S, Waltz DA, Gibson RL. Oral corticosteroid therapy in cystic fibrosis patients hospitalized for pulmonary exacerbation: a pilot study. *Chest*. 2007;132(4):1212-8. Epub 2007/07/25.
- Tepper RS, Eigen H, Stevens J, Angelicchio C, Kisling J, Ambrosius W, et al. Lower respiratory illness in infants and young children with cystic fibrosis: evaluation of treatment with intravenous hydrocortisone. *Pediatr Pulmonol*. 1997;24(1):48-51. Epub 1997/07/01.
- Yang C, Chilvers M, Montgomery M, Nolan SJ. Dornase alfa for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2016 Issue 4. Art. No.: CD001127. DOI: 10.1002/14651858.CD001127.pub3.

- Wark P, McDonald VM. Nebulised hypertonic saline for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2009, Issue 2. Art. No.: CD001506. DOI: 10.1002/14651858.CD001506.pub3.
- Langton Hewer SC, Smyth AR. Antibiotic strategies for eradicating *Pseudomonas aeruginosa* in people with cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2014, Issue 11. Art. No.: CD004197. DOI: 10.1002/14651858.CD004197.pub4.
- Smyth AR, Walters S. Prophylactic anti-staphylococcal antibiotics for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2014
- Houston BW, Mills N, Solis-Moya A. Inspiratory muscle training for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2013, Issue 11. Art. No.: CD006112. DOI: 10.1002/14651858.CD006112.pub3.
- Radtke T, Nolan SJ, Hebestreit H, Kriemler S. (2015). Physical exercise training for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2015, Issue 6. Art. No.: CD002768. DOI: 10.1002/14651858.CD002768.pub3.
- Shoseyov D, Brownlee KG, Conway SP, Kerem E. Aspergillus bronchitis in cystic fibrosis. *Chest*. 2006 Jul;130(1):222-6. PMID:16840406
- Stevens DA, Schwartz HJ, Lee JY, Moskovitz BL, Jerome DC, Catanzaro A, Bamberger DM, Weinmann AJ, Tuazon CU, Judson MA, Platts-Mills TA, DeGraff AC Jr. A randomized trial of itraconazole in allergic bronchopulmonary aspergillosis. *N Engl J Med*. 2000 Mar 16;342(11):756-62. PMID: 10717010
- Gao Y-h, Guan W-j, Xu G, Tang Y, Gao Y, et al. (2014) Macrolide Therapy in Adults and Children with Non-Cystic Fibrosis Bronchiectasis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *PLoS ONE* 9(3): e90047. doi:10.1371/journal.pone.0090047
- Habib AR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2015 Mar;12(3):420-8.
- Abbott J, Gee L. Quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis: implications for optimizing treatments and clinical trial design. *Paediatr Drugs*. 2003;5(1):41-56. Review. PubMed PMID: 12513105.
- Mohamed AF, Johnson FR, Balp MM, Calado F. Preferences and Stated Adherence for Antibiotic Treatment of Cystic Fibrosis *Pseudomonas* Infections. *Patient*. 2016 Feb;9(1):59-67. doi: 10.1007/s40271-015-0124-1. PubMed PMID: 25838082.