

Vía clínica para la atención integral de pacientes con fibrosis quística

Noviembre de 2025



Guillermo Alfonso Jaramillo Martínez
Ministro de Salud y Protección Social

Jaime Hernán Urrego Rodríguez
Viceministro de Salud Pública y Prestación de
Servicios

Luis Alberto Martínez Saldarriaga
Viceministro de Protección Social

Rodolfo Enrique Salas Figueroa
Secretario General

John Edison Betancur Romero
Director de Regulación de Beneficios, Costos
y Tarifas del Aseguramiento en Salud

Claudia Marcela Vargas Peláez
Directora de Medicamentos y Tecnologías en
Salud

Julio César Cubillos Alzate
Subdirector de Beneficios en Aseguramiento

Ana María Herrera Eslava
Líder del proyecto MSPS

Adriana María Robayo García
Directora Ejecutiva

Luz Mery Barragán González
Subdirectora General y de Operaciones

Kelly Patricia Estrada Orozco
Gerente Técnica

Jefferson Antonio Buendía
Coordinador de la Unidad de Síntesis

Rosanna Camerano Ruiz
Epidemióloga líder del proyecto



**Instituto de Evaluación
Tecnológica en Salud**

Evidencia que promueve confianza



El Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS) es una corporación sin ánimo de lucro, de participación mixta y de carácter privado, con patrimonio propio, creado según lo estipulado en la Ley 1438 de 2011 y adscrita al Ministerio de Salud y Protección Social de conformidad con el artículo 160 de la Ley 2294 de 2023 "por medio de la cual se expide el Plan Nacional de Desarrollo 2022-2026".

Su misión es contribuir al desarrollo de mejores prácticas asistenciales en salud, mediante la producción de información basada en evidencia, a través de la evaluación de tecnologías en salud y guías de práctica clínica, producidas con rigor técnico, independencia y participación. Sus miembros son el Ministerio de Salud y Protección Social (MSPS), el Ministerio de Ciencia, Tecnología e Innovación (MINCIENCIAS, antes Colciencias), el Instituto Nacional de Vigilancia de Medicamentos y Alimentos (INVIMA), el Instituto Nacional de Salud (INS), la Asociación Colombiana de Facultades de Medicina (ASCOFAME) y la Asociación Colombiana de Sociedades Científicas (ACSC).

Autores

Camerano-Ruiz, Rosanna. Médica, MSc. Salud Pública. Unidad de síntesis. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Buendía, Jefferson Antonio. Médico, Especialista en Neumología Pediátrica, PhD Farmacología. Coordinador de la Unidad de Síntesis. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Cantor-Cruz, Francly Tatiana. Psicóloga, MSc. Epidemiología clínica. Unidad de síntesis. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Castellar-Leones, Sandra Milena. Médica, Especialista en Medicina física y rehabilitación.

Giraldo-Ospina, Gustavo Adolfo. Médico, Especialista en Genética médica.

Higuera-Carrillo, Michelle Melissa. Médica, Especialista en Gastroenterología y hepatología pediátrica.

Jiménez-Villalobos, Claudia Esperanza. Terapeuta respiratoria.

Vargas-González, Juan-Camilo. Médico, MSc. Epidemiología clínica, PhD Epidemiología y bioestadística. Unidad de síntesis. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Vásquez-Sagra, Martha Catalina. Médica, Especialista en Neumología pediátrica.



Expertos participantes

Angie Lorena Camacho Calderón. Enfermera. Especialista en enfermería materno perinatal. Dirección de Promoción y Prevención - Grupo de curso de Vida. Ministerio de Salud y Protección Social.

Catalina Lince Rivera. Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en neonatología. Dirección de Promoción y Prevención - Grupo de curso de Vida. Ministerio de Salud y Protección Social.

Ángela María Pedraza Bernal. Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en neumología pediátrica. Especialista en docencia universitaria. Especialista en epidemiología.

Tatiana Portella Giraldo. Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en neumología pediátrica. Especialista en administración en salud con énfasis en seguridad social.

Diana Julieta Díaz. Médica y cirujana. Magíster en salud pública. Máster en economía de la salud y del medicamento. Gerente de salud de ACEMI.

Angélica Patricia Suaza. Médica y cirujana. Especialista en gerencia de calidad de servicios de salud. Líder técnica de la cohorte de enfermedades huérfanas. EPS Salud Total.

Isabel Cristina Marín Orozco. Médica y cirujana. Especialista en evaluación económica en salud. Magíster en epidemiología clínica. Analista de nuevas tecnologías en salud de EPS Sura.

Yeison Alexander Ardila Ruiz. Analista de gestión de riesgos. EPS Sura.

Víctor Alonso Ríos Carrasquilla. Médico y cirujano. Especialista en gerencia de la calidad y auditoría en salud. Analista de nuevas tecnologías en salud de EPS Sura.

Martha Herrera. Comunicadora social. Directora FIQUIRES.

Adriana Marcela Solano Cristiano. Enfermera. Magíster en gestión y políticas en salud. Subdirectora de FUNCOLEFH.

María Isabel Acevedo. Licenciada en educación. Magíster en educación y en música. Miembro de la Junta Directiva de FECOER.



Fuerza ampliada

Lara-Sánchez, Andrea Johanna. Politóloga. Esp. Estado, políticas públicas y desarrollo. Mgtr. Gestión pública. Jefatura de Métodos Cualitativos e Investigación Social en Salud. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Montes Barragán, Eliana. Especialista en Gestión de Calidad y Proyectos. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Torres, Fanny. Administradora de empresas. Asistente de participación. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Agradecimientos

El Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS) expresa su agradecimiento a todas las personas e instituciones que participaron en el desarrollo de este documento. Su compromiso, conocimiento y experiencia fueron fundamentales para fortalecer el rigor técnico y la relevancia de los resultados presentados, contribuyendo al propósito común de mejorar la calidad, la equidad y la sostenibilidad del sistema de salud en Colombia.

Asociación Colombiana de Empresas de Medicina Integral – ACEMI.

EPS Salud Total.

EPS Sura.

Federación Colombiana de Enfermedades Raras – FECOER.

Fundación Colombiana para Fibrosis Quística – FIQUIRES.

Fundación Colombiana Para Enfermedades Huérfanas - FUNCOLEFH.

Revisores del Ministerio de Salud y Protección Social

Herrera Eslava, Ana María. Química Farmacéutica, Especialista en Gerencia y Mercadeo, MSc. Farmacología. Dirección de Regulación de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud. Ministerio de Salud y Protección Social.

Agudelo Arce, Ana María. Enfermera, Esp. Auditoría y garantía de calidad en salud con énfasis en epidemiología, MBA, Mgtr. Liderazgo estratégico en un entorno global. Dirección de Regulación de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud. Ministerio de Salud y Protección Social.



Avellaneda Lozada, Paola Astrid. Economista, Esp. Economía y gestión en salud. Dirección de Medicamentos y Tecnologías en Salud (DMTS). Ministerio de Salud y Protección Social.

Builes Gutiérrez, Aida Maired. Médica cirujana, Especialista en epidemiología. Dirección de Medicamentos y Tecnologías en Salud (DMTS). Ministerio de Salud y Protección Social.

D’Pino Franco, María Cristina. Química Farmacéutica, Mgtr. (c) Economía. Dirección de Medicamentos y Tecnologías en Salud (DMTS). Ministerio de Salud y Protección Social.

Múnera Restrepo, Laura Milena. Enfermera, Mgtr. Salud Mental. Oficina de Calidad. Ministerio de Salud y Protección Social.

Rodríguez Rodríguez, Andrea Yanira. Odontóloga, Esp. Epidemiología y MSc. Salud Pública. Grupo Gestión Integrada de la Salud Cardiovascular, Bucal, del Cáncer y otras Condiciones Crónicas. Ministerio de Salud y Protección Social.

Vallejo Urrego, Michael Alexander. Médico y cirujano. Esp. Epidemiología, Esp. Gerencia en calidad en salud y MSc. en Genética humana. Grupo Gestión Integrada de la Salud Cardiovascular, Bucal, del Cáncer y otras Condiciones Crónicas. Ministerio de Salud y Protección Social.

Conflictos de interés

Los autores declararon sus intereses relacionados con el tema abordado, los cuales fueron evaluados y gestionados por el Comité de Gestión de Conflictos de Intereses del IETS, con el fin de mitigar riesgos de conflictos de intereses y garantizar la independencia y objetividad en la formulación de las recomendaciones y conclusiones de este documento técnico.

Citación

Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud - IETS. Vía clínica para la atención integral de pacientes con fibrosis quística. 1ª edición. Bogotá D.C.: Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS); 2025.

Derechos de autor

En el marco del Contrato Interadministrativo MSPS-1497-2025, los derechos patrimoniales de este documento, sin perjuicio de las citas y referencias bibliográficas referenciadas, son propiedad del Ministerio de Salud y Protección Social, y los derechos morales de autor son propiedad de los colaboradores del Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).



Confidencialidad

El presente documento contiene información confidencial que sólo podrá ser utilizada con el propósito de realizar una debida ejecución de lo propuesto en este documento, quedando prohibido a quien la recibe compartirla con terceros. Cualquier trasgresión a la presente obligación de confidencialidad dará lugar a las acciones judiciales y la indemnización por perjuicios a que haya lugar.

Fuente de financiación

El presente documento fue financiado por el Ministerio de Salud y Protección Social mediante el contrato MSPS-1497-2025, el cual fue suscrito entre el Ministerio de Salud y Protección Social y el IETS.

Correspondencia

Ministerio de Salud y Protección Social
Bogotá, D.C., Colombia
Carrera 13 No. 32-76
Teléfono Conmutador: 601 330 5000
Línea gratuita fuera de Bogotá: 018000960020
<http://www.minsalud.gov.co>
correo@minsalud.gov.co
© Ministerio de Salud y Protección Social, 2025.

Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS)
Bogotá, D.C., Colombia
Cra. 45 No. 108A-50 Oficina 401
Teléfono: (+57) 318 335 5525
<http://www.iets.org.co>
contacto@iets.org.co
© Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud, 2025.

Contenido

1. Introducción	1
2. Alcance	1
2.1 Alcance.....	1
2.2 Población objetivo	2
2.3 Usuarios	2
3. Objetivos	2
3.1 Objetivo general	2
3.2 Objetivos específicos.....	2
4. Metodología	3
4.1 Conformación del grupo desarrollador.....	3
4.2 Elaboración de matriz de intervenciones.....	3
4.3 Elaboración de algoritmos.....	4
4.4 Elaboración de indicadores.....	4
4.5 Validación interna de algoritmos	4
4.6 Validación externa de algoritmos	5
5. Algoritmos	6
5.1 Convenciones	6
5.2 Tamizaje.....	7
5.3 Diagnóstico	9
5.4 Tratamiento integral	13
5.5 Prevención de complicaciones.....	17
5.6 Seguimiento	19
6. Indicadores	21
7. Referencias	28
8. Anexos	31
Anexo 1. Informe de conformación del grupo desarrollador, mapeo de los actores y convocatoria a espacios participativos	31
Introducción.....	31
Metodología de la convocatoria.....	31
Anexo 2. Matrices de intervenciones.....	47

Listado de tablas

Tabla 1. Manifestaciones clínicas de la fibrosis quística	10
Tabla 2. Indicador – Proporción de neonatos con tamizaje para FQ.....	21
Tabla 3. Indicador - Proporción de neonatos con prueba de confirmación dentro del periodo.....	22

Tabla 4. Proporción de pacientes con determinación de genotipo en el periodo	22
Tabla 5. Indicador - Tiempo desde el diagnóstico a la atención integral.....	23
Tabla 6. Indicador - Tiempo a valoración integral inicial exhaustiva	24
Tabla 7. Proporción de pacientes valorados para terapia modificadora de la enfermedad	24
Tabla 8. Indicador - Proporción de pacientes con terapia moduladora en seguimiento efectivo completo	25
Tabla 9. Indicador - Proporción de pacientes con FQ con evaluación integral completa en el periodo.....	26
Tabla 10. Expertos clínicos del grupo desarrollador	32
Tabla 11. Delegados del Ministerio de Salud y Protección Social	33
Tabla 12. Actores convocados	34
Tabla 13. Expertos metodólogos del grupo desarrollador del IETS	35
Tabla 14. Participantes en la validación interna	36
Tabla 15. Participantes de la sesión de validación externa.....	38
Tabla 16. Categorías de participación	43
Tabla 17. Matriz síntesis de declaración y análisis de conflictos de interés	44
Tabla 18. Matriz de intervenciones de tamizaje neonatal de fibrosis quística .	47
Tabla 19. Matriz de intervenciones del diagnóstico de fibrosis quística.....	52
Tabla 20. Matriz de intervenciones de la prevención de complicaciones de fibrosis quística	57
Tabla 21. Matriz de intervenciones del tratamiento integral de fibrosis quística	63
Tabla 22. Matriz de intervenciones del seguimiento de fibrosis quística	90

Listado de figuras

Figura 1. Algoritmo de tamizaje neonatal	8
Figura 2. Algoritmo para el diagnóstico de fibrosis quística.....	12
Figura 3. Vía clínica de tratamiento integral – Primera parte.....	14
Figura 4. Vía clínica de tratamiento integral – Segunda parte	15
Figura 5. Algoritmo para indicación de terapia moduladora	16
Figura 6. Algoritmo de prevención de complicaciones	18
Figura 7. Algoritmo de seguimiento	20



Glosario

Atención integral en salud: Conjunto de acciones coordinadas, complementarias y efectivas para garantizar el derecho a la salud, expresadas en políticas, planes, programas, proyectos, estrategias y servicios, que se materializan en atenciones dirigidas a las personas, familias y comunidades para la promoción de la salud, prevención de la enfermedad, diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y cuidados paliativos (1).

Caso confirmado de fibrosis quística: **a)** Todo paciente con clínica compatible con FQ y concentración de cloro en sudor ≥ 60 mmol/L. o **b)** Paciente con clínica sugestiva de FQ, concentración de cloro en sudor entre 30-50 mmol/L y confirmación genética de mutación causante de FQ. o **c)** Pacientes con clínica sugestiva de FQ, test genético no conclusivo, pero pruebas funcionales para CFTR conclusivas de disfunción enzimática (2).

Caso improbable de fibrosis quística: **a)** Paciente con clínica sugestiva de la enfermedad, pero concentración de cloro en sudor ≤ 29 mmol/L. o **b)** Paciente con clínica sugestiva de FQ, y test genético negativo para mutaciones asociadas con FQ. o **c)** Paciente con clínica sugestiva de FQ, test genético no conclusivo para mutaciones asociadas con FQ, y pruebas funcionales de CFTR sin alteración (2).

Caso compatible con desorden metabólico relacionado con fibrosis quística: **a)** Pacientes con clínica de FQ o tamizaje neonatal positivo, concentración de cloro en sudor < 30 mmol/L, y dos mutaciones patogénicas relacionadas con la enfermedad o una mutación patogénica y una indeterminada para la enfermedad. o **b)** Pacientes con clínica de FQ o tamizaje neonatal positivo, concentración de cloro en sudor 30-59 mmol/L, y cero o una mutación patogénica asociada a la enfermedad (2).

Caso probable de fibrosis quística: Paciente con tamizaje neonatal positivo, o clínica compatible en quien no se ha terminado el estudio diagnóstico (2).

Clasificación Child-Pugh: Sistema de puntuación diseñado para determinar la gravedad de la enfermedad hepática según el grado de ascitis, las concentraciones séricas de bilirrubina y albúmina, el tiempo de protrombina y el grado de encefalopatía (3).

Curso de vida: Enfoque que aborda los momentos del continuo de la vida y reconoce que el desarrollo humano y los resultados en salud dependen de la interacción de diferentes factores a lo largo del curso de vida. Estudia a largo plazo los efectos en la salud o la enfermedad de la exposición a riesgos físicos o sociales durante la gestación, la infancia, la adolescencia, la juventud y la vida adulta (4).



Electrolitos en sudor: Consiste en la estimulación de la secreción de sudor por iontoforesis con pilocarpina y la recolección de la muestra en soporte de gasa, papel de filtro o dispositivo adecuado. Se realiza el análisis cuantitativo de la concentración de cloruro utilizando el método de Schales-Schales o el clorímetro digital especialmente diseñado para cuantificar cloruros en sudor (5).

Repositorio de tamizaje neonatal: Es un sistema de información diseñado por el Instituto Nacional de Salud que opera mediante la recolección de información asociada a las actividades analíticas de los laboratorios que realizan pruebas de tamizaje neonatal metabólico y tiene como propósito almacenar información para análisis y toma de decisiones en lo referente a la implementación y progresividad del programa de tamizaje neonatal (6).

Ruta integral de atención para la promoción y mantenimiento de la salud: Define las condiciones necesarias para asegurar la integralidad en la atención por parte de los agentes del sistema de salud y de otros sectores. Comprende acciones sectoriales e intersectoriales; intervenciones de carácter individual y colectivo, dirigidas a promover la salud, prevenir el riesgo, prevenir la enfermedad y generar cultura del cuidado de la salud en las personas, familias y comunidades, mediante la valoración integral del estado de salud, la detección temprana de alteraciones; la protección específica y la educación para la salud (7).

Tamizaje neonatal: Definido en la Ley 1980 de 2019 (8) como “el conjunto de acciones involucradas para la detección temprana de Errores Innatos del Metabolismo y enfermedades que puedan deteriorar la calidad de vida y otras alteraciones congénitas del metabolismo, como lo son la toma de muestra de sangre del cordón umbilical y del talón en el recién nacido, destinada a realizarle pruebas específicas para detectar tempranamente, tratar y hacer seguimiento a lo largo de la vida a alteraciones metabólicas, endocrinas, visuales o auditivas para las cuales exista tratamiento que, de no ser detectadas, aumentan la morbilidad, generan discapacidad física o cognitiva y aumentan la mortalidad infantil”.



Lista de abreviaturas

CFTR	Regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (<i>Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator</i> , por sus siglas en inglés)
DANE	Departamento Administrativo Nacional de Estadística
EAPB	Entidades Administradoras de Planes de Beneficios de Salud
EH-R	Enfermedad huérfana-rara
EPS	Entidad Promotora de Salud
FQ	Fibrosis quística
GD	Grupo desarrollador
GPC	Guía de práctica clínica
IETS	Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud
INS	Instituto Nacional de Salud
IPS	Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud
MSPS	Ministerio de Salud y Protección Social
OMS	Organización Mundial de la Salud
PAI	Programa Ampliado de Inmunizaciones
PAP	Proteína asociada a pancreatitis
RIAS	Rutas Integrales de Atención en Salud
RIPS	Registros Individuales de Prestación de Servicios de Salud
RSL	Revisión sistemática de la literatura
SGSSS	Sistema General de Seguridad Social en Salud
Sivigila	Sistema Nacional de Vigilancia en Salud Pública
TIR	Tripsina inmunorreactiva



1. Introducción

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva, crónica y multisistémica que compromete a las glándulas exocrinas y que afecta significativamente la calidad de vida (9). Es clasificada como enfermedad huérfana definida en la Resolución 430 de 2013 como aquella con una prevalencia en Colombia inferior a 1 por cada 5.000 personas. De acuerdo con el Informe de evento de Enfermedades Huérfanas-Raras, del Instituto Nacional de Salud (INS), en el 2024 la FQ ocupó el puesto 43 dentro del listado de las 985 EH-R reportadas y una proporción del 0,4% (60 de 13.930) del total de casos de EH-R notificados al Sivigila (10).

En Colombia, la atención de las enfermedades huérfanas-raras (EH-R) se sustenta en un conjunto de disposiciones que buscan garantizar la respuesta adecuada a estas condiciones poco frecuentes. La Constitución Política, el Plan Nacional de Gestión para las Enfermedades Huérfanas-Raras y el Plan Decenal de Salud Pública 2022–2031 reconocen el derecho a la salud y la necesidad de un abordaje especializado para estas patologías con el objetivo de mejorar la calidad de vida de las personas con EH-R, así como la de sus familiares y cuidadores, promoviendo además su inclusión y participación social en el país.

Asimismo, definen acciones orientadas a garantizar un acceso efectivo a la atención integral e integrada dentro del marco de la Atención Primaria en Salud y del Sistema General de Seguridad Social en Salud (SGSSS) (11) desde un enfoque integral orientado a fortalecer su manejo y atención en Colombia (12). El enfoque se centra en promover y mantener la salud de las personas con EH-R a lo largo del curso de vida y en diversos entornos, con especial énfasis en el hogar y en el apoyo a cuidadores.

Esta vía clínica toma como insumo los Lineamientos para la atención integral de personas con fibrosis quística que fueron formulados a partir de la mejor evidencia disponible y validados con expertos para adaptarlos al contexto colombiano y pretende ser una herramienta para la estandarización de la práctica clínica y la garantía de la atención integral de la fibrosis quística en nuestro país.

2. Alcance

2.1 Alcance

Este documento tiene como propósito desarrollar una vía clínica para la atención de pacientes con fibrosis quística en Colombia, que permita operacionalizar las



recomendaciones derivadas de los lineamientos desarrollados para esta condición.

2.2 Población objetivo

Personas con sospecha o diagnóstico de fibrosis quística, independientemente de su edad, sexo, origen socioeconómico, ubicación geográfica, pertenencia étnica, identidad de género, discapacidad u otras circunstancias.

2.3 Usuarios

- Médicos generales y especialistas, equipos interdisciplinarios de salud que incluyen profesionales en enfermería, terapia respiratoria, fisioterapia, nutrición y dietética, psicología y demás profesionales que participen en la atención en salud, en todos los niveles de atención.
- El Ministerio de Salud y Protección Social.
- Las Entidades Administradoras de Planes de Beneficios de Salud (EAPB), instituciones prestadoras de servicios de salud, entidades regulatorias, y organismos de vigilancia y control
- Familiares y cuidadores de personas con fibrosis quística.
- Organizaciones de pacientes con fibrosis quística.

3. Objetivos

3.1 Objetivo general

Desarrollar la vía clínica para la atención integral de personas con fibrosis quística a partir de los Lineamientos técnicos para la atención de personas con fibrosis quística del IETS.

3.2 Objetivos específicos

1. Transformar los lineamientos técnicos en algoritmos del proceso de atención de la fibrosis quística.
2. Definir las intervenciones para brindar una atención integral para asegurar una atención de calidad —pertinente, oportuna, accesible, segura, continua y humanizada — a las personas con fibrosis quística.



3. Establecer indicadores para evaluar el proceso de atención de personas con fibrosis quística.

4. Metodología

Con base en el documento de Lineamientos técnicos para la atención de personas con fibrosis quística del IETS, la metodología para el desarrollo de esta vía clínica sigue un proceso sistemático de seis pasos para su elaboración:

1. Conformación del grupo desarrollador.
2. Elaboración de la matriz de intervenciones.
3. Elaboración de algoritmos.
4. Elaboración de indicadores.
5. Validación interna de los algoritmos.
6. Validación externa de algoritmos.

A continuación, se detalla cada uno de los pasos.

4.1 Conformación del grupo desarrollador

Se conformó un grupo desarrollador con expertos metodológicos y especialistas clínicos con experiencia en el manejo de la fibrosis quística, quienes acompañaron y apoyaron todo el proceso de construcción de la vía clínica. El proceso de mapeo de actores, convocatoria y evaluación de conflictos de interés para el involucramiento de los expertos clínicos se encuentra en el Anexo 1. Informe de conformación del grupo desarrollador, mapeo de los actores y convocatoria a espacios participativos

4.2 Elaboración de matriz de intervenciones

Se plantearon las intervenciones requeridas para garantizar la continuidad en la atención en salud, a partir de los lineamientos técnicos basados en evidencia y que estuvieran armonizadas con el marco normativo legal vigente relacionado con la atención de enfermedades huérfanas-raras, tamizaje neonatal, vigilancia de eventos en salud pública y de calidad de la atención en salud. Este ejercicio permitió identificar a los responsables de la ejecución de las intervenciones, la frecuencia de ejecución y el entorno de desarrollo. Las matrices construidas para el abordaje de las dimensiones de tamizaje, diagnóstico, tratamiento integral,



prevención de complicaciones y seguimiento fueron construidas y discutidas al interior del grupo desarrollador (Anexo 2. Matrices de intervenciones)

4.3 Elaboración de algoritmos

Luego de la identificación de las acciones requeridas para la atención integral en las matrices de intervención, se realizó la selección definitiva de las acciones que harían parte de los algoritmos. El diseño preliminar fue elaborado y discutido al interior del grupo desarrollador y en conjunto con los referentes técnicos del MSPS que acompañaron todo el proceso del desarrollo de la vía clínica. El diseño y diagramación definitiva de los algoritmos se realizó de acuerdo con las recomendaciones del Manual Metodológico para la Elaboración e Implementación de Rutas Integrales de Atención en Salud (RIAS) del Ministerio de Salud y Protección Social (1).

4.4 Elaboración de indicadores

A partir de la matriz de intervenciones y los algoritmos de tamizaje, diagnóstico, tratamiento integral, prevención de complicaciones y seguimiento, se identificaron acciones susceptibles de ser medidas a través de indicadores de proceso y de resultado que permitan hacer un seguimiento a la implementación de la vía clínica y la elaboración de los algoritmos de la vía. Este proceso se complementó con la revisión de los indicadores propuestos en la Guía de Práctica Clínica para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de Fibrosis Quística del Ministerio de Salud y Protección Social (2014) y de otras vías clínicas.

4.5 Validación interna de algoritmos

Una vez construidos los algoritmos preliminares, se llevó a cabo una mesa de trabajo entre el grupo desarrollador y el MSPS (Anexo 1. Informe de conformación del grupo desarrollador, mapeo de los actores y convocatoria a espacios participativos) con el propósito de validar las intervenciones, las acciones o procesos, el orden a seguir y la información a tener en cuenta durante la aplicación de la vía clínica. Las dependencias que participaron en la mesa de trabajo fueron:

- Dirección de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud.
- Dirección de Medicamentos y Tecnologías en salud.



- Dirección de Promoción y Prevención – Subdirección de Enfermedades No Transmisibles – Grupo de gestión integrada de la salud cardiovascular, bucal, del cáncer y otras condiciones crónicas.
- Dirección de Promoción y Prevención – Grupo de curso de vida.
- Oficina de Calidad.

4.6 Validación externa de algoritmos

Se realizó una convocatoria a usuarios de la vía clínica para realizar un ejercicio de validación externa de los algoritmos. El proceso para la identificación de actores y la conformación del grupo de validación externa se presenta en el Anexo 1. Informe de conformación del grupo desarrollador, mapeo de los actores y convocatoria a espacios participativos.

El objetivo de la validación externa fue dar a conocer la propuesta de algoritmos y recibir retroalimentación en forma de comentarios y observaciones por parte de un grupo de representantes de quienes serán usuarios de esta vía clínica.

La metodología seguida para la validación externa fue la siguiente:

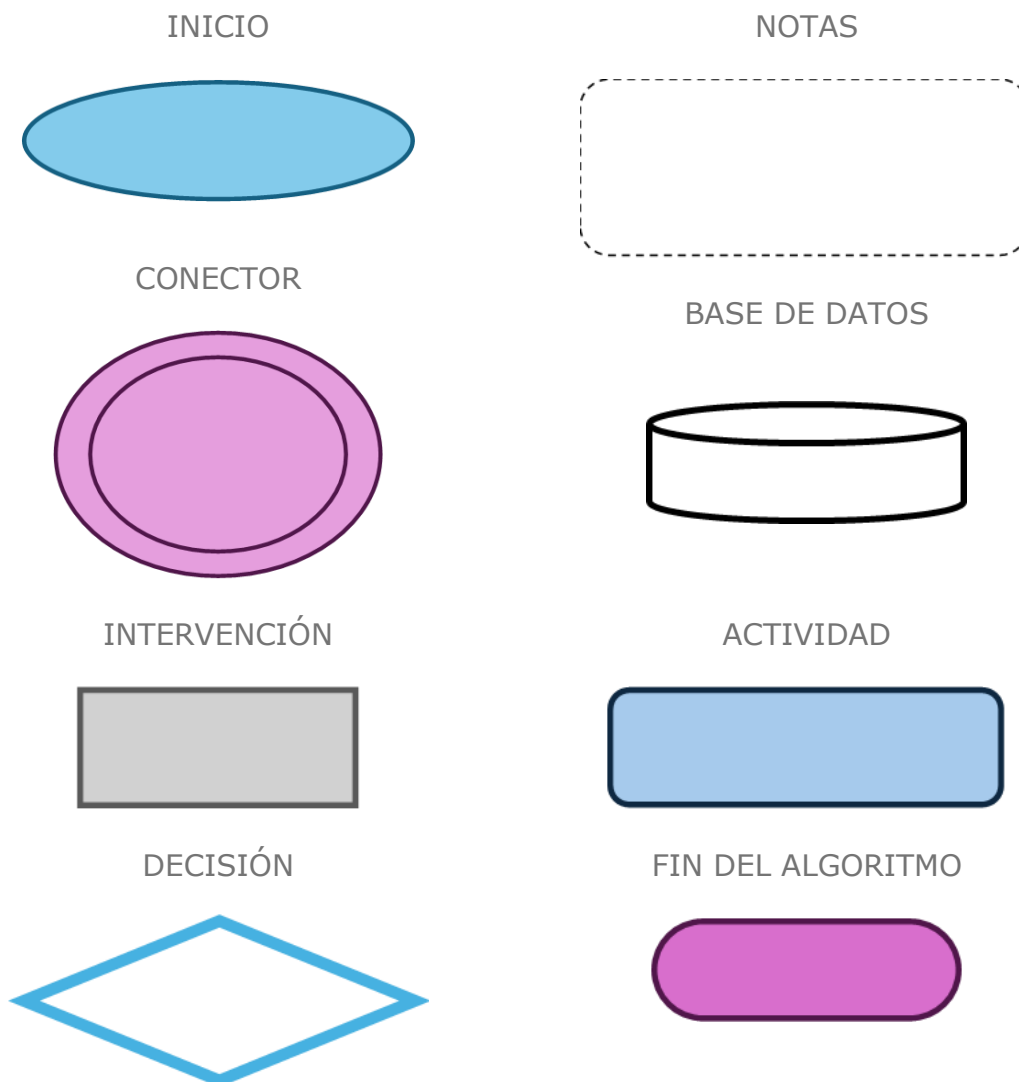
1. Conformación del grupo de validación externa (Anexo 1. Informe de conformación del grupo desarrollador, mapeo de los actores y convocatoria a espacios participativos).
2. Presentación por parte del grupo desarrollador del IETS del objetivo, alcance y metodología para la elaboración de la vía clínica y de la metodología a seguir en el proceso de validación externa.
3. Presentación de los algoritmos para cada una de las dimensiones de la vía clínica (tamizaje, diagnóstico, tratamiento integral, prevención de complicaciones y seguimiento).
4. Discusión de propuestas de ajuste y realización de dichos ajustes, si el grupo estuvo de acuerdo con los mismos.
5. Aprobación de la versión de los algoritmos. En este caso cada uno de los participantes manifestó su acuerdo de viva voz o escribiendo si estaba de acuerdo con la versión final.
6. Envío de los algoritmos al grupo de participantes por medio de un enlace a través de correo electrónico. Se envió, así mismo, un formulario para hacer una recolección de comentarios adicionales posterior a la sesión de validación externa.

5. Algoritmos

La vía clínica con sus algoritmos de tamizaje, diagnóstico, tratamiento integral, prevención de complicaciones y seguimiento, pretende estandarizar la atención de personas con FQ mediante la traducción de los lineamientos en un proceso secuencial y lógico. Se identifican las entradas de las atenciones, los momentos de decisión y las acciones durante el curso de la atención interdisciplinaria (1,13).

A continuación, se presentan las convenciones usadas como guía para la lectura de los algoritmos.

5.1 Convenciones





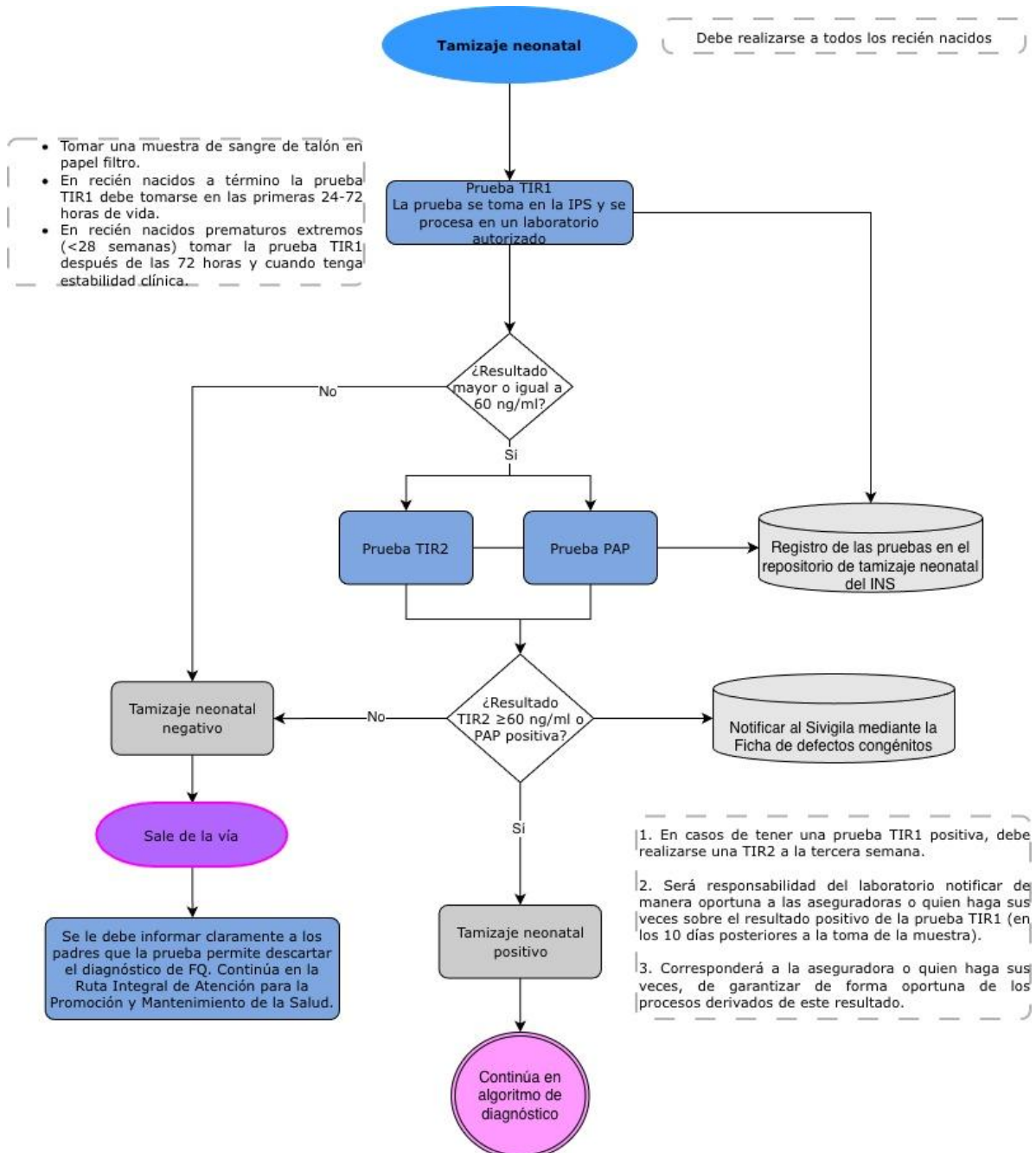
5.2 Tamizaje

El tamizaje neonatal debe realizarse en todos los recién nacidos según lo establecido en la Ley 1980 de 2019 por medio del Programa de tamizaje neonatal en Colombia. En la actualidad, la prueba indicada para la detección de FQ dentro del tamizaje neonatal básico es la tripsina inmunorreactiva (TIR) y el INS es el responsable de generar los lineamientos técnicos para la adecuada toma y procesamiento de las muestras.

Las Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud (IPS) deben garantizar la toma y preservación de la muestra de sangre de talón de los recién nacidos y según el nivel de atención, puede ser tomada por un profesional en medicina, enfermería o bacteriología. La actuación ante una primera prueba TIR positiva y los pasos a seguir se muestran en la Figura 1.

Todas las pruebas de tamizaje neonatal deben reportarse al Repositorio de Tamizaje Neonatal del INS y en aquellos recién nacidos con una prueba de tamizaje neonatal positiva deberá notificarse al Sivigila mediante la Ficha de notificación de defectos congénitos.

Figura 1. Algoritmo de tamizaje neonatal



Fuente: elaboración propia a partir de los Lineamientos para la atención integral de personas con fibrosis quística (2025).

5.3 Diagnóstico

El diagnóstico de la FQ se realiza ante manifestaciones clínicas que hacen sospechar FQ (Tabla 1), historia familiar o prueba de tamizaje neonatal positiva (TIR_1/TIR_2) y la prueba de electrolitos en sudor es considerada el estándar de oro para la confirmación diagnóstica (14). La Figura 2 presenta el algoritmo para el diagnóstico de la FQ.

Por otro lado, los estudios moleculares están indicados cuando la prueba de electrolitos en sudor tiene un resultado intermedio **●** en FQ confirmada o sospechada para identificar el genotipo **●** en pacientes con prueba de electrolitos en sudor normal con una fuerte sospecha clínica de FQ (5). Sus resultados se pueden interpretar utilizando los siguientes criterios (15):

- **Mutación causante de la FQ:** confirma el diagnóstico en pacientes con 2 de estas copias en alelos separados (en *trans*). Requiere de confirmación con la prueba del sudor con valores > 30 mmol/l.
- **Mutación de consecuencia clínica variable (MVCC):** mutación que en combinación con una causante de FQ u otra mutación MVCC, puede causar FQ.
- **Mutación no caracterizada, indefinida:** mutación que no ha sido evaluada para la CFTR y puede ser causante de enfermedad o de consecuencia clínica variable o benigna.
- **Mutación que no causa FQ:** con 1 o más de estas mutaciones es poco probable un diagnóstico de FQ como resultado de ese alelo.

La segunda indicación del estudio molecular corresponde a la genotipificación de todas las personas con diagnóstico confirmado de FQ para determinar si son elegibles para la terapia moduladora, asesoría genética y orientación del pronóstico (14,16).

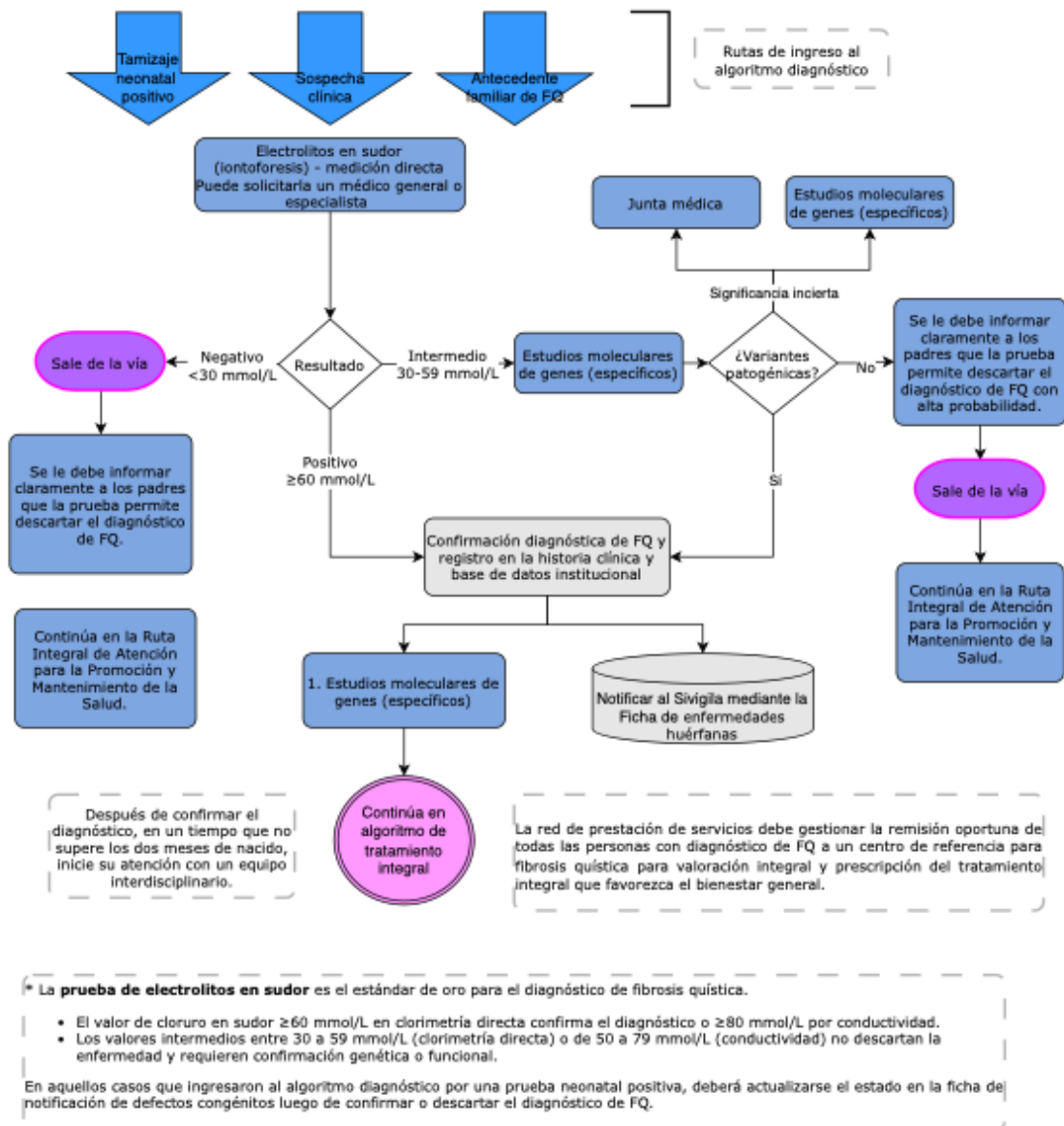
Tabla 1. Manifestaciones clínicas de la fibrosis quística

Sistema	Síntomas	RN	Lactantes	Prescolares	Escolares	Adolescentes	Adultos
Respiratorio	Tos crónica con expectoración			*	*	**	***
	Sinusitis crónica			*	**	**	*
	Sibilante recurrente o asmático que no responde al manejo usual		*	**	**	*	*
	Múltiples hospitalizaciones por patología respiratoria		*	*	*	*	*
	Bronquiectasias					**	***
	Infección respiratoria por pseudomonas, estafilococo o micobacterias (en poblaciones de alto riesgo como comunidades indígenas, rurales dispersas o hijos de madres con diagnóstico confirmado o sospechoso de TB activa)	*	*	**	***	**	**
	Hipocratismo digital u otros signos de insuficiencia respiratoria crónica			*	*	**	**
	Enfermedad pulmonar crónica				*	**	***
Gastrointestinales	Íleo meconial	*					
	Ictericia neonatal persistente	*					
	Insuficiencia pancreática: Síntomas diarrea crónica, esteatorrea, distensión abdominal	*	*	**	**	*	*
	Pancreatitis recurrente					*	**
	Deficiencia vitamínica		*	*	*	*	*
	Cirrosis biliar e hipertensión portal			*	*	**	***
Genitourinarias	Infertilidad masculina por azoospermia obstructiva					*	**
	Fertilidad femenina reducida					*	**
Endocrinológicas	Falla del medro: Bajo peso persistente pese adecuado aporte nutricional, pérdida de peso injustificada o retardo en el crecimiento	*	*	*	*	*	
	Diagnóstico de Diabetes temprana. Pacientes que debuten con polidipsia, polifagia, poliuria, parestesias, dolor				*	*	*

Sistema	Síntomas	RN	Lactantes	Prescolares	Escolares	Adolescentes	Adultos
	abdominal y que los paraclínicos muestren elevación de la glucosa sérica.						
	Osteoporosis temprana: Síntomas pueden incluir fracturas por traumas leves, escoliosis, dolor cervical o lumbar.					*	**
* Presente, ** más probable, *** Máxima probabilidad cuando la probabilidad es diferente en diferentes edades							

Fuente: elaboración propia a partir de las referencias (2,5,14)

Figura 2. Algoritmo para el diagnóstico de fibrosis quística



Fuente: elaboración propia a partir de los Lineamientos para la atención integral de personas con fibrosis quística (2025).

5.4 Tratamiento integral

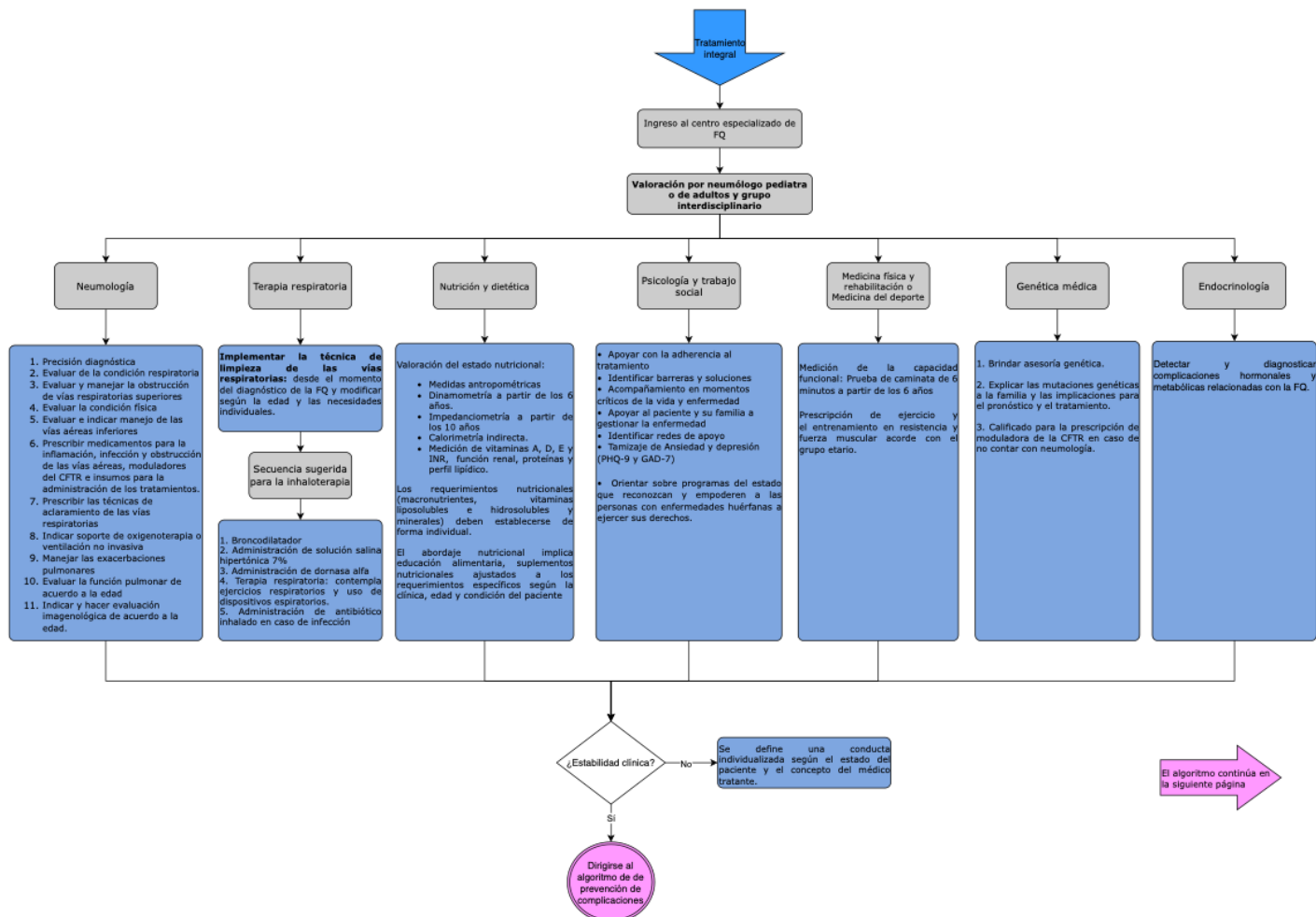
Por tratarse de una enfermedad multisistémica, la FQ requiere una atención y seguimiento a cargo de un equipo multidisciplinario en un centro especializado. El tratamiento integral debe ser individualizado y enfocado en los sistemas comprometidos por la enfermedad. Desde el momento del diagnóstico, la persona con FQ debe recibir consejería genética y ser evaluada para el inicio oportuno del tratamiento farmacológico (9).

Los objetivos principales del tratamiento farmacológico de la FQ son (9):

- Para el mantenimiento de la función pulmonar lo más normal posible mediante el control de la infección de las vías respiratorias y la limpieza de la mucosidad de las vías respiratorias: mucolíticos, broncodilatadores, antibióticos orales o inhalados y antiinflamatorios.
- Terapia nutricional y manejo de la insuficiencia pancreática: enzimas pancreáticas y alimentos con propósito médico especial (APME) para mantener un crecimiento adecuado y el estado nutricional.
- Manejo de las complicaciones: insulinas en diabetes asociada a FQ y bifosfonatos en casos de osteoporosis/osteopenia.
- Terapia moduladora de la CFTR: Estas terapias actúan directamente sobre la proteína CFTR defectuosa con el fin de restaurar su función y mejorar el transporte de cloro y bicarbonato en las superficies epiteliales. Su objetivo general es restablecer la función del canal CFTR, optimizando la hidratación de las secreciones y reduciendo la viscosidad del moco en las vías respiratorias, el páncreas, el intestino y las glándulas sudoríparas. La decisión del inicio de la terapia moduladora se muestra en la Figura 5.

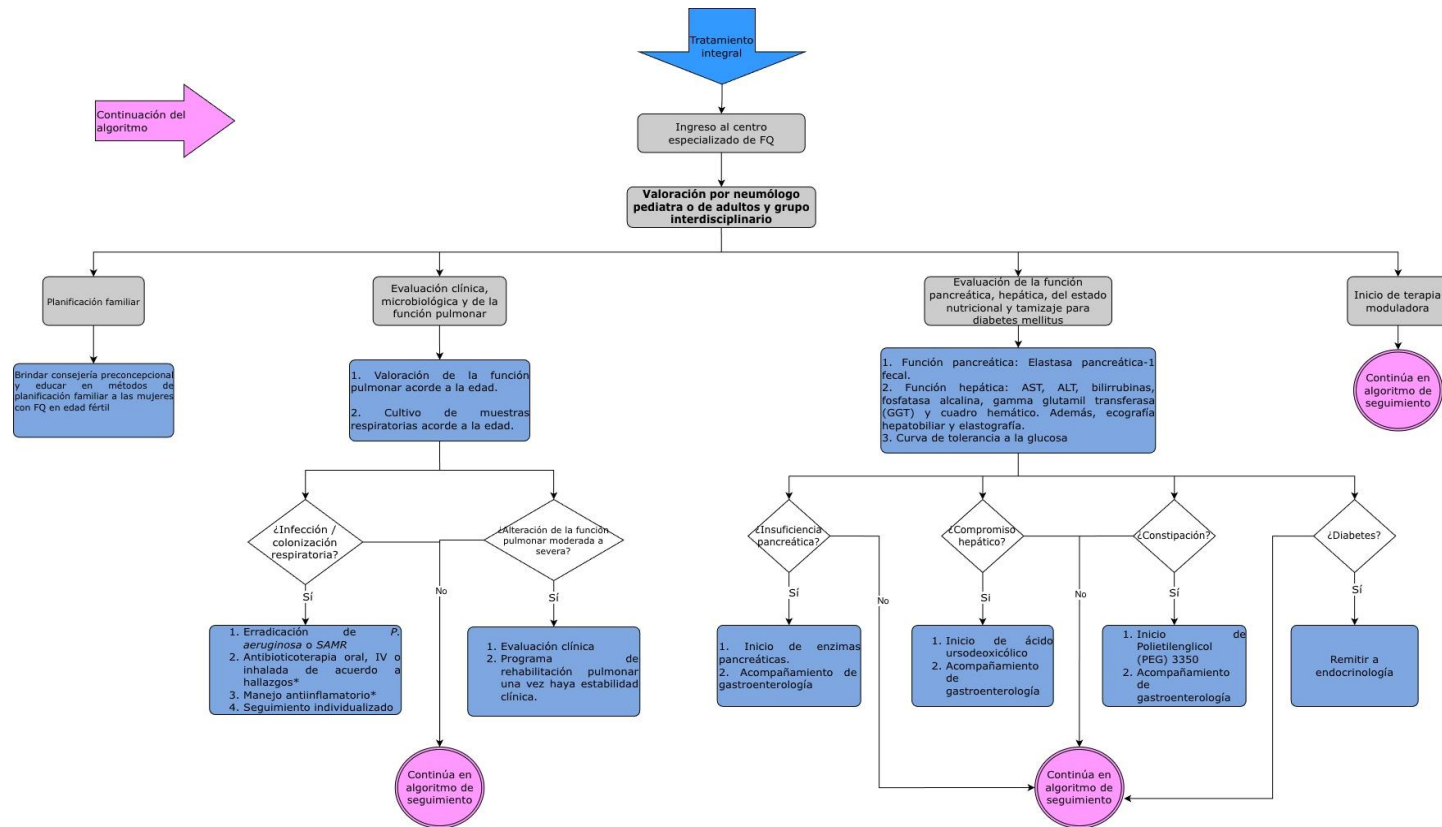
Los tratamientos no farmacológicos en FQ están orientados a optimizar la función pulmonar, física y el estado nutricional. Esto se realiza mediante múltiples estrategias.

Figura 3. Vía clínica de tratamiento integral – Primera parte



Fuente: elaboración propia a partir de los Lineamientos para la atención integral de personas con fibrosis quística (2025).

Figura 4. Vía clínica de tratamiento integral – Segunda parte



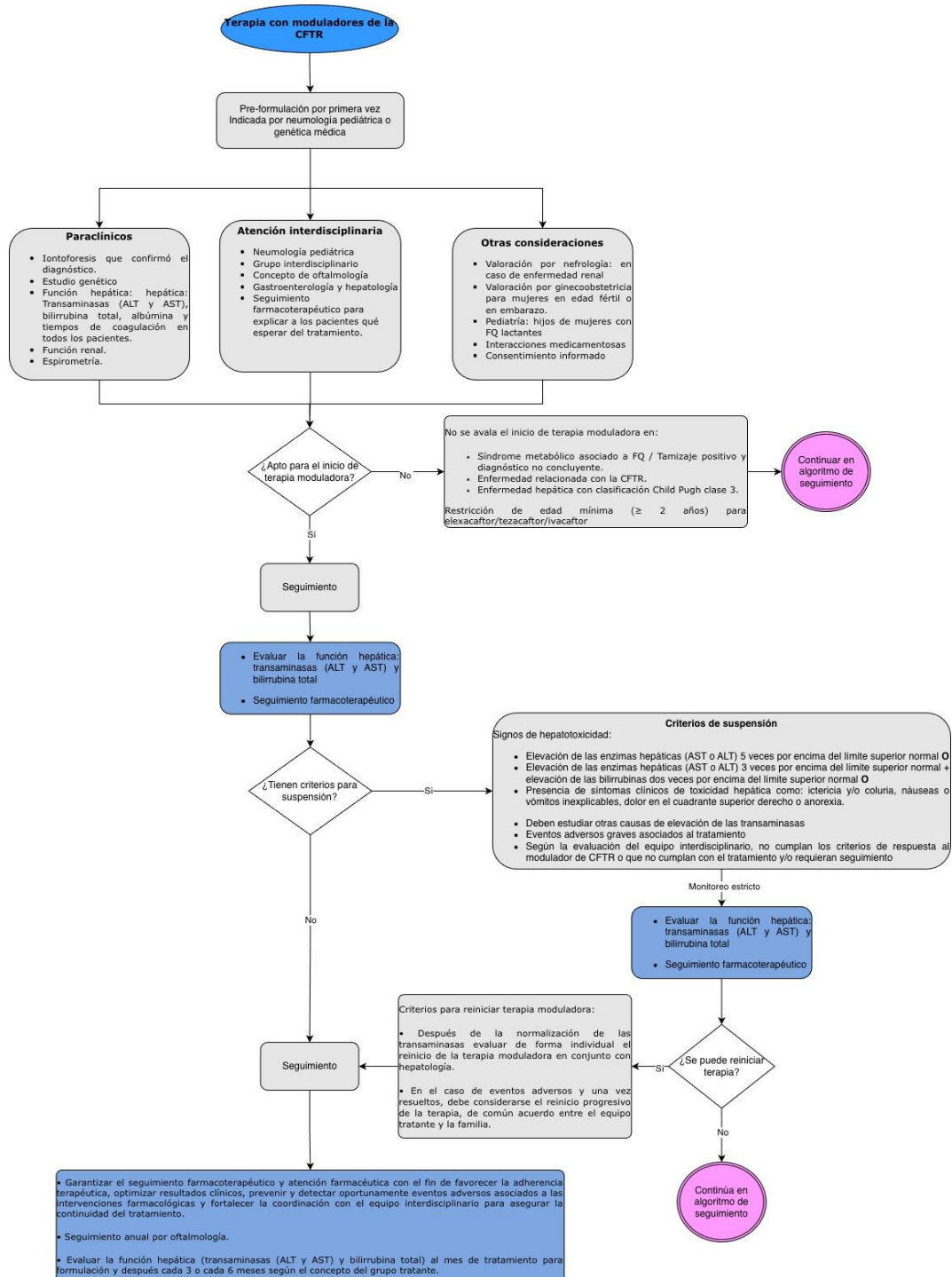
*En personas con FQ e infección crónica por *P. aeruginosa* se prescribirá antibioticoterapia inhalada en ciclos de 28 días. Los esquemas recomendados son:
*ON/OFF con ciclos de 28 días.

1. Tobramicina 300 mg inhalado cada 12 horas.
2. Colistina 80 - 150 mg (1 a 2 milines de unidades) inhalados cada 12 horas.
3. Aztreonam 75 mg inhalados cada 8 horas

*Se recomienda el uso de azitromicina por periodos de 6 meses, en pacientes con FQ y mayores de 6 años con infección crónica por *P. aeruginosa* para disminuir el número de exacerbaciones y mejorar la función pulmonar. La dosis recomendada es de 250 mg tres veces por semana en menores de 40kg y 500 mg tres veces por semana cuando el peso sea mayor a 40 kg.

Fuente: elaboración propia a partir de los Lineamientos para la atención integral de personas con fibrosis quística (2025).

Figura 5. Algoritmo para indicación de terapia moduladora



Fuente: elaboración propia a partir de los Lineamientos para la atención integral de personas con fibrosis quística (2025).

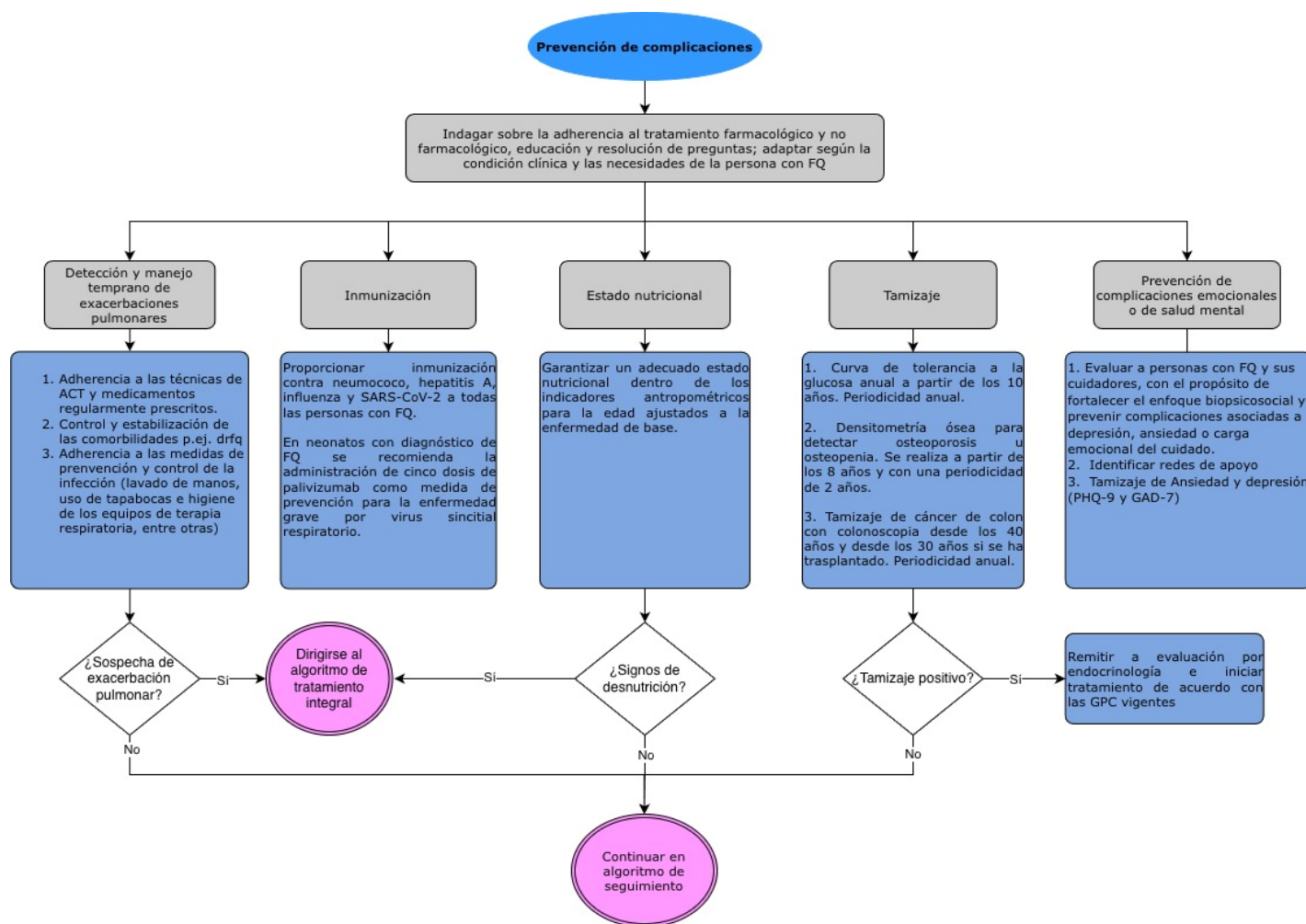


5.5 Prevención de complicaciones

La prevención de complicaciones (Figura 6) tiene como propósitos fundamentales prevenir exacerbaciones pulmonares, la inmunización, detección temprana de alteraciones metabólicas y endocrinas, y mantener un adecuado estado nutricional.

Para cumplir con estos propósitos es necesario que los pacientes tengan un seguimiento estricto en el que se indague sobre la adherencia al tratamiento, se resuelvan dudas y se brinde acompañamiento psicosocial. Adicionalmente, es responsabilidad del asegurador o quien haga sus veces de garantizar el seguimiento y el esquema de vacunación completo según lo establecido en el Programa Ampliado de Inmunizaciones (PAI).

Figura 6. Algoritmo de prevención de complicaciones



Fuente: elaboración propia a partir de los Lineamientos para la atención integral de personas con fibrosis quística (2025)



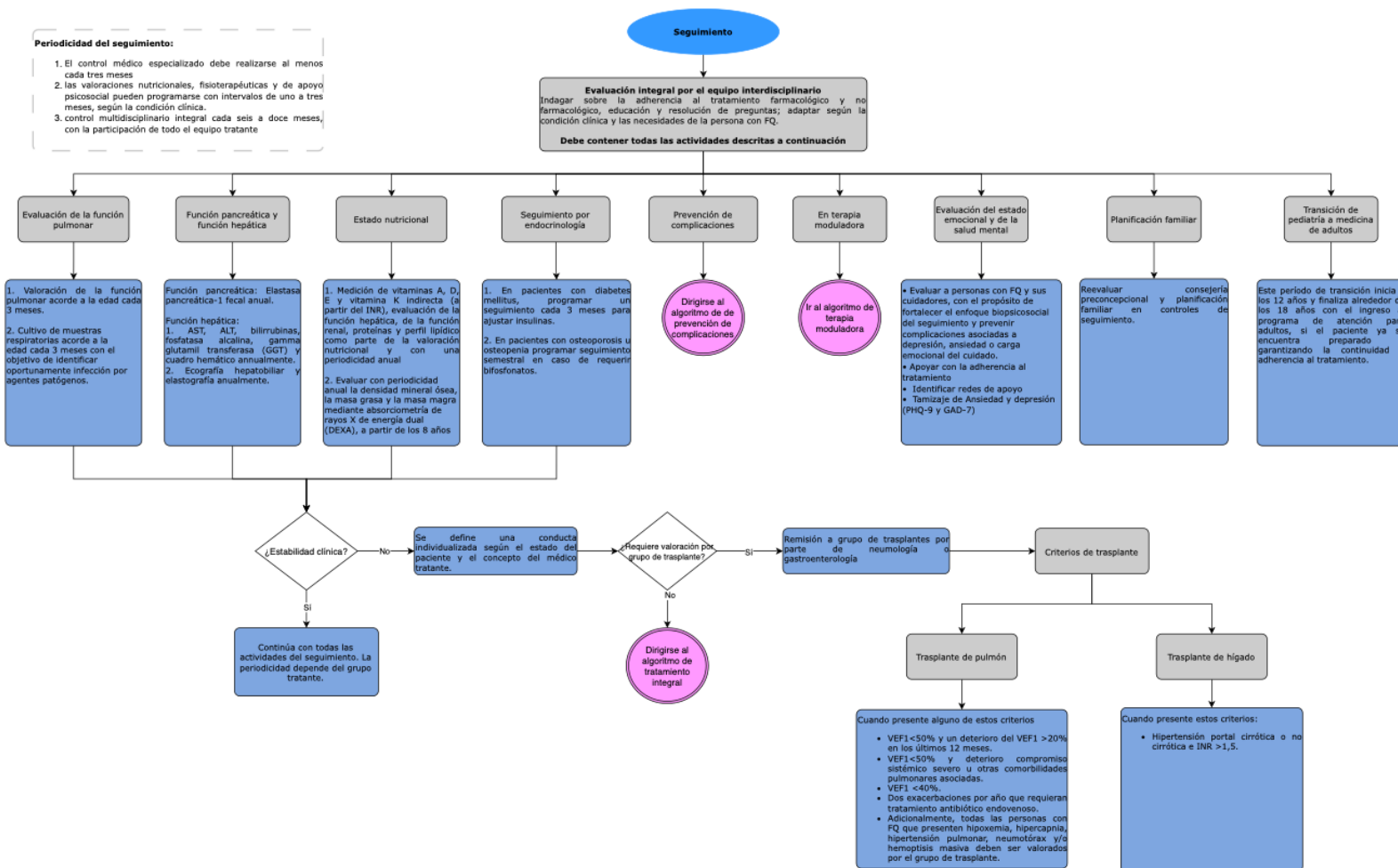
5.6 Seguimiento

El seguimiento de los pacientes con FQ debe ser integral por el equipo interdisciplinario (Figura 7) de la siguiente manera:

- Control médico especializado debe realizarse al menos cada tres meses
- Valoraciones nutricionales, fisioterapéuticas y de apoyo psicosocial pueden programarse con intervalos de uno a tres meses, según la condición clínica.
- Control multidisciplinario integral cada seis a doce meses, con la participación de todo el equipo tratante.
- Control de paraclínicos según criterio médico.

Adicionalmente, debe garantizarse la transición de pediatría a medicina de adultos así como la adherencia y continuación del tratamiento.

Figura 7. Algoritmo de seguimiento



Fuente: elaboración propia a partir de los Lineamientos para la atención integral de personas con fibrosis quística (2025)

6. Indicadores

Con base en el Manual Metodológico para la Elaboración e Implementación de Rutas Integrales de Atención en Salud (RIAS) del Ministerio de Salud y Protección Social (1) se plantearon indicadores con el objetivo de hacer medición y seguimiento a la vía clínica. Estos indicadores proporcionarán información para (1):

- Generar alertas a los integrantes del SGSSS y de las demás entidades que tengan a su cargo acciones en salud relacionadas con la vía clínica.
- Evaluar la implementación de las intervenciones.
- Identificar puntos críticos en el proceso de atención.

A continuación, se presentan los indicadores construidos.

Tabla 2. Indicador – Proporción de neonatos con tamizaje para FQ

Características de la estructura	Respuesta
Nombre del Indicador	Proporción de neonatos con tamización para FQ
Objetivo	Determinar la proporción de neonatos que son tamizados para FQ de manera efectiva
Línea estratégica a la que apunta	Tamizaje neonatal
Tipo de indicador	Resultado
Descripción (Justificación)	La tamización para FQ es una de las principales herramientas para detección temprana de la enfermedad. Adicionalmente, como una política de salud pública se espera que sea obligatoria.
Definición operacional	a. Numerador: Total de neonatos con prueba de tamización para FQ en el periodo b. Denominador: Total de neonatos en el periodo.
Unidad de medida	Proporción
Meta	Mediano plazo (primeros 2 años): >90% Largo plazo (Luego de 2 años): >99%
Interpretación	Valores menores a la meta sugieren que no se está realizando la tamización obligatoria de manera adecuada.
Fuente de información para el cálculo	DANE, cuenta de alto costo.
Periodicidad del reporte	Semestral
Desagregación	No Aplica

Fuente: elaboración propia

Tabla 3. Indicador - Proporción de neonatos con prueba de confirmación dentro del periodo

Características de la Estructura	Respuesta
Nombre del Indicador	Proporción de neonatos con prueba de confirmación dentro del periodo
Objetivo	Determinar la proporción de neonatos tamizados positivos durante la prueba inicial que tienen determinación final dentro de los primeros 30 días desde la fecha de tamización positiva
Línea estratégica a la que apunta	Tamización/diagnóstico
Tipo de indicador	Proceso
Descripción (Justificación)	La tamización es una estrategia que identifica una población a riesgo, pero es necesario de manera rápida finalizar el proceso diagnóstico para que los pacientes puedan ser integrados oportunamente a los programas de tratamiento especializado
Definición operacional	a. Numerador: Total de neonatos con prueba confirmatoria positiva para FQ dentro de los 30 días desde prueba de tamización positiva b. Denominador: Total de neonatos con prueba de tamización positiva para FQ
Unidad de medida	Proporción
Meta	Mediano plazo (primeros 2 años): >60% Largo plazo (Luego de 2 años): >85%
Interpretación	Valores menores a la meta sugiere que la tamización no está llevando a un diagnóstico definitivo de manera temprana.
Fuente de información para el cálculo	Cuenta de alto costo
Periodicidad del reporte	Semestral
Desagregación	No Aplica

Fuente: elaboración propia

Tabla 4. Proporción de pacientes con determinación de genotipo en el periodo

Características de la Estructura	Respuesta
Nombre del Indicador	Proporción de pacientes con determinación de genotipo en el periodo
Objetivo	Determinar la proporción de nuevos pacientes confirmados que son evaluados de manera oportuna para determinar su genotipificación
Línea estratégica a la que apunta	Diagnóstico
Tipo de indicador	Resultado

Descripción (Justificación)	La genotipificación de las mutaciones presentes en un paciente con FQ permite establecer de manera rápida si es candidato a terapias moduladoras de la enfermedad, que se han constituido en una herramienta que mejora la calidad de vida y prolonga la sobrevida de los pacientes.
Definición operacional	a. Numerador: Total de nuevos pacientes confirmados para FQ con toma de prueba para determinación genética en los 3 meses desde el diagnóstico b. Denominador: Total de nuevos pacientes confirmados para FQ en el periodo
Unidad de medida	Proporción
Meta	Mediano plazo (primeros 2 años): >70% Largo plazo (Luego de 2 años): >90%
Interpretación	Una proporción inferior a la meta sugiere que hay un retraso en uno de los eventos fundamentales para determinar la intervención terapéutica en pacientes con FQ.
Fuente de información para el cálculo	Cuenta de alto costo, RIPS
Periodicidad del reporte	Semestral
Desagregación	No Aplica

Fuente: elaboración propia

Tabla 5. Indicador - Tiempo desde el diagnóstico a la atención integral

Características de la Estructura	Respuesta
Nombre del Indicador	Tiempo de diagnóstico a atención integral
Objetivo	Determinar el tiempo desde el diagnóstico de FQ, hasta la atención por el líder del equipo multidisciplinario necesario para atender de manera efectiva y apropiada a los pacientes con FQ.
Línea estratégica a la que apunta	Tratamiento
Tipo de indicador	Proceso
Descripción (Justificación)	El tiempo desde el diagnóstico hasta la evaluación por el neumólogo pediatra determina el tiempo que el paciente no fue atendido de manera efectiva pese a estar diagnosticado con FQ.
Definición operacional	Promedio de tiempo en días entre confirmación diagnóstica para FQ y la primera atención por el médico especializado en neumología pediátrica
Unidad de medida	Promedio de tiempo al evento
Meta	Mediano plazo (primeros 2 años): 60 días Largo plazo (Luego de 2 años): 45 días
Interpretación	Un promedio mayor a la meta sugiere que hay barreras y retrasos en el acceso al programa

	especializado en FQ, que a su vez significa que los pacientes serán tratados de manera tardía.
Fuente de información para el cálculo	Cuenta de alto costo, RIPS
Periodicidad del reporte	Semestral
Desagregación	No Aplica

Fuente: elaboración propia

Tabla 6. Indicador - Tiempo a valoración integral inicial exhaustiva

Características de la Estructura	Respuesta
Nombre del Indicador	Tiempo a valoración integral inicial exhaustiva
Objetivo	Determinar el tiempo que toma entre la confirmación de FQ y la valoración completa del caso por parte del equipo nuclear de atención.
Línea estratégica a la que apunta	Tratamiento/Prevención de complicaciones
Tipo de indicador	Proceso
Descripción (Justificación)	En enfermedades multisistémicas y complejas como la FQ es necesario evaluar de manera exhaustiva y pronta a los pacientes de tal manera que se pueda establecer un plan de manejo multidimensional. En esta enfermedad en particular, no es suficiente que se haga una valoración parcial, es necesario finalizar la valoración integral.
Definición operacional	Promedio de tiempo en días entre confirmación diagnóstica y la última valoración nuclear por las 5 especialidades nucleares de la atención de fibrosis quística
Unidad de medida	Promedio de tiempo al evento
Meta	Mediano plazo (primeros 2 años): 120 días Largo plazo (Luego de 2 años): 90 días
Interpretación	Un tiempo mayor al objetivo indica que la atención integral por el equipo especializado no está siendo realizada de manera apropiada.
Fuente de información para el cálculo	Cuenta de alto costo, RIPS
Periodicidad del reporte	Semestral
Desagregación	No aplica

Fuente: elaboración propia

Tabla 7. Proporción de pacientes valorados para terapia modificadora de la enfermedad

Características de la Estructura	Respuesta
----------------------------------	-----------

Nombre del Indicador	Proporción de pacientes valorados para terapia modificadora de la enfermedad
Objetivo	Determinar la proporción de todos los pacientes diagnosticados que fueron considerados para terapia modificadora de la enfermedad
Línea estratégica a la que apunta	Tratamiento / Prevención de Complicaciones
Tipo de indicador	Resultado
Descripción (Justificación)	En el caso de la FQ, la terapia modificadora de la enfermedad ha cambiado favorablemente el pronóstico. En este sentido se hace necesario que todos los pacientes sean considerados para la misma de manera temprana, y que el reporte de la decisión sobre su uso quede consignado en la historia clínica y reportado.
Definición operacional	a. Numerador: Total de pacientes en el periodo que tienen decisión final de inicio o no de terapia modificadora de la enfermedad para FQ dentro de los 6 meses desde el diagnóstico b. Denominador: Total de pacientes diagnosticados para FQ en el periodo
Unidad de medida	Proporción
Meta	Mediano plazo (primeros 2 años): >70% Largo plazo (Luego de 2 años): >95%
Interpretación	Una proporción menor al objetivo de consideración terapéutica demuestra que el objetivo primordial de la intervención multidimensional no está siendo evaluado y decidido de manera temprana.
Fuente de información para el cálculo	RIPS, cuenta de alto costo, reporte directo
Periodicidad del reporte	Anual
Desagregación	No Aplica

Fuente: elaboración propia

Tabla 8. Indicador - Proporción de pacientes con terapia moduladora en seguimiento efectivo completo

Características de la Estructura	Respuesta
Nombre del Indicador	Proporción de pacientes con terapia moduladora en seguimiento efectivo completo
Objetivo	Determinar en los pacientes con FQ que son llevados a terapia modificadora de la enfermedad, que es una terapia de alto costo y alta recompensa, la proporción de pacientes que están siendo seguidos de manera efectiva.
Línea estratégica a la que apunta	Seguimiento / Prevención de Complicaciones
Tipo de indicador	Proceso

Descripción (Justificación)	El seguimiento efectivo de los pacientes con FQ en terapia modificadora de la enfermedad garantiza que los objetivos de esta, y los riesgos inherentes a la misma están siendo evaluados de manera recurrente y apropiada
Definición operacional	a. Numerador: Pacientes con terapia moduladora para la FQ que tienen reporte de paraclínicos completos y evaluación por todas las especialidades en el último año. b. Denominador: Total de pacientes con terapia moduladora para la FQ
Unidad de medida	Proporción
Meta	Mediano plazo (primeros 2 años): >85% Largo plazo (Luego de 2 años): >100%
Interpretación	Una proporción inferior al objetivo demuestra que no hay un seguimiento efectivo y apropiado en pacientes con FQ bajo tratamiento con una terapia de alto costo y que exige seguimiento apropiado y cercano
Fuente de información para el cálculo	RIPS, cuenta de alto costo
Periodicidad del reporte	Semestral
Desagregación	No aplica

Fuente: elaboración propia

Tabla 9. Indicador - Proporción de pacientes con FQ con evaluación integral completa en el periodo

Características de la Estructura	Respuesta
Nombre del Indicador	Proporción de pacientes con FQ con evaluación integral completa en el periodo
Objetivo	Determina la proporción de pacientes que son seguidos efectivamente al menos 4 veces al año por parte del médico coordinador del caso.
Línea estratégica a la que apunta	Seguimiento
Tipo de indicador	Resultado
Descripción (Justificación)	Es claro desde los lineamientos que un seguimiento menor a 4 veces al año (cada 3 meses) se considera inapropiado, en tal caso es necesario establecer la proporción de pacientes con FQ que no están teniendo este número mínimo de seguimientos.
Definición operacional	a. Numerador: Total de pacientes con FQ en el programa de manejo integral que tienen al menos 4 valoraciones integrales por el medico líder del seguimiento en los últimos 12 meses. b. Denominador: Total de pacientes con FQ en el programa de manejo integral.
Unidad de medida	Proporción

Meta	Mediano plazo (primeros 2 años): >70% Largo plazo (Luego de 2 años): >90%
Interpretación	Una proporción menor al objetivo significa que el seguimiento de los pacientes con fibrosis quística es insuficiente.
Fuente de Información para el Calculo	RIPS, cuenta de alto costo
Periodicidad del reporte	Anual
Desagregación	No Aplica

Fuente: elaboración propia

7. Referencias

1. Ministerio de Salud y Protección Social. Manual Metodológico para la elaboración e implementación de las RIAS [Internet]. [cited 2025 Oct 29]. Available from: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/VS/Manual-metodologico-rias.pdf>
2. Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. J Pediatr. 2017 Feb;181:S4-S15.e1.
3. Tsoris A, Marlar C. Uso de la puntuación de Child-Pugh en la enfermedad hepática [Internet]. 2023 [cited 2025 Nov 21]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK542308/>
4. Ministerio de Salud y Protección Social. ABECÉ Enfoque de Curso de Vida [Internet]. 2015 [cited 2025 Oct 29]. Available from: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/VS/PP/ABEnfoqueCV.pdf>
5. Katkin JP. Cystic fibrosis: Clinical manifestations and diagnosis [Internet]. 2024 [cited 2025 Aug 5]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/cystic-fibrosis-clinical-manifestations-and-diagnosis>
6. Instituto Nacional de Salud. Informe técnico - Repositorio de tamizaje neonatal [Internet]. 2024 [cited 2025 Nov 21]. Available from: <https://www.ins.gov.co/BibliotecaDigital/informe-tecnico-repositorio-de-tamizaje-neonatal-2024.pdf>
7. Ministerio de Salud y Protección Social. Resolución 3202 de 2016 [Internet]. 2016 [cited 2025 Nov 21]. Available from: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/DE/DIJ/resolucion-3202-de-2016.pdf>
8. Congreso de la República de Colombia. Ley 1980 de 2019 [Internet]. 2019 [cited 2025 July 16]. Available from: https://www.minsalud.gov.co/Normatividad_Nuevo/Ley%201980%20de%202019.pdf
9. Sharma G, Windle ML, Callahan C. Cystic Fibrosis Treatment & Management [Internet]. 2024 [cited 2025 July 15]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/1001602-treatment#d1>

10. Instituto Nacional de Salud. Informe de evento 2024: Enfermedades Huérfanas – Raras [Internet]. 2025 June [cited 2025 July 23]. Available from: <https://www.ins.gov.co/buscador-eventos/Informesdeevento/ENFERMEDADES%20HU%C3%89RFANAS%20INFORME%20DE%20EVENTO%202024.pdf>
11. Ministerio de Salud y Protección Social. Plan Nacional de Gestión para las Enfermedades Huérfanas/Raras. V2. [Internet]. 2024. Available from: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/VS/PP/ENT/plan-nacional-gestion-enfermedades-huerfanas-raras.pdf>
12. Ministerio de Salud y Protección Social. Plan Decenal de Salud Pública 2022-2031 [Internet]. Available from: <https://www.minsalud.gov.co/plandecenal/Paginas/PDSP-2022-2031.aspx>
13. Busse R, Klazinga N, Panteli D, Quentin W, editors. Improving healthcare quality in Europe: Characteristics, effectiveness and implementation of different strategies [Internet]. Copenhagen (Denmark): European Observatory on Health Systems and Policies; 2019 [cited 2025 Nov 14]. (European Observatory Health Policy Series). Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK549276/>
14. Ministerio de Salud y Protección Social. Guía de Práctica Clínica para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de Fibrosis Quística. Guía No. 38 [Internet]. Bogotá, Colombia; 2014 Nov [cited 2025 July 26]. Available from: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/INEC/IE TS/GPC-Fibrosis-Quistica-Completa.pdf>
15. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización Comité Nacional de Neumonología, Comité Nacional de Nutrición, Comité Nacional de Gastroenterología y Grupo de Trabajo de Kinesiología. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2021 Feb 1 [cited 2025 July 1];119(1). Available from: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2021/v119n1a38s.pdf>
16. Simon RH, Chmiel, Hoppin AG. Cystic fibrosis: Overview of the treatment of lung disease [Internet]. 2024 [cited 2025 June 26]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/cystic-fibrosis-overview-of-the-treatment-of-lung-disease>
17. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud – IETS. Manual de participación y deliberación [Internet]. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud – IETS; 2014 [cited 2024 Feb 15]. Available from: <http://www.iets.org.co/Archivos/65/Manual Participacion.pdf>

18. Mesa L, Estrada K. Guía para el involucramiento de actores en las evaluaciones de tecnología en salud [Internet]. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud -IETS; 2020 [cited 2024 Feb 15]. Available from: https://www.iets.org.co/Archivos/Guia_para_el_involucramiento_de_actores.pdf
19. Hunger T, Schnell-Inderst P, Sahakyan N, Siebert U. Using expert opinion in health technology assessment: A guideline review. *Int J Technol Assess Health Care*. 2016 Jan;32(3):131–9.
20. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud – IETS. Manual para el desarrollo de lineamientos técnicos basados en evidencia [Internet]. 2024 [cited 2024 Sept 4]. Available from: <https://www.iets.org.co/wp-content/uploads/2024/08/Manual-desarrollo-lineamientos-tecnicos-basados-evidencia-IETS2024.pdf>
21. EUnetHTA. Stakeholder Involvement Policy: EUnetHTA Joint Action 2010-2012 [Internet]. 2010 [cited 2024 Feb 16]. Available from: <https://www.eunetha.eu/wp-content/uploads/2018/01/EUnetHTA-JA-Stakeholder-Involvement-Policy.pdf>
22. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud – IETS. Política de Transparencia [Internet]. 2013 [cited 2024 Feb 16]. Available from: https://www.iets.org.co/Archivos/Pol%C3%ADtica_Transparencia_final.pdf
23. Beltrán E. Metodología para identificación y gestión de los conflictos de interés. Fundamentos conceptuales y procedimentales. Bogotá: Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud -IETS; 2020.
24. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud – IETS. Gestión de conflictos de interés [Internet]. [cited 2024 Feb 14]. Available from: <http://www.iets.org.co/ciudadania/comite-de-gestion-de-los-conflictos-de-intereses/>

8. Anexos

Anexo 1. Informe de conformación del grupo desarrollador, mapeo de los actores y convocatoria a espacios participativos

Introducción

La participación en salud, al ser interdependiente de la realización efectiva del derecho a la salud, permite a los diferentes actores sociales asumir la responsabilidad y el compromiso de hacer parte de las deliberaciones y discusiones sobre los problemas en salud que los afectan (17).

En este marco, el IETS favorece el involucramiento de actores en los proyectos que ejecuta, pues configura una participación muy importante, en la medida en que los espacios de deliberación con las partes interesadas son clave para la obtención de datos relevantes en la definición de aspectos centrales del proceso y que no son necesariamente identificables en la literatura (18). En términos generales, se espera que los expertos aporten datos cuantitativos, cualitativos, experiencia y conocimiento derivado de la práctica alrededor del tema en particular (19) que orienten los procesos de toma de decisiones en salud (18).

Para el caso específico de la conformación del equipo o del grupo desarrollador (GD) de lineamientos y vía clínica, se requiere de la participación de expertos que sean especialistas en el tema y que tengan un conocimiento a profundidad en el área específica, por ejemplo, médicos especializados en una condición particular o en el uso de una tecnología de interés (20). El involucramiento de estos expertos se da en forma consultiva en la que los actores expresan voluntaria y libremente sus ideas, opiniones y posturas respecto de un tema en particular (18) y acompañan el proceso desde su trayectoria y experiencia clínica.

Posteriormente, para el momento de validación de la vía clínica con actores clave, se realizó una ampliación de la identificación preliminar de actores hecha para el GD, de forma que se incluyeran todas las partes interesadas en el proceso.

Teniendo en cuenta lo anterior, el presente informe describe de manera sintética el proceso de gestión de espacios participativos adelantado en el marco de la construcción de la vía clínica para fibrosis quística.

Metodología de la convocatoria

Mapeo de los actores

Todo proceso de gestión de espacios participativos comienza con un mapeo de actores involucrados, de acuerdo con la Red Europea de Evaluación de

Tecnologías (EUnetHTA, por su sigla en inglés). Se entiende por actores aquellos que corresponden a individuos, grupos u organizaciones que pueden proveer información relevante sobre la perspectiva de los grupos que representan y que serán afectados por la decisión; también son grupos u organizaciones que pueden, en un rol consultivo, contribuir a las acciones u objetivos de una organización, proyecto o política en salud (21).

En este contexto, para la vía clínica en referencia, el mapeo o identificación de los actores clave se desarrolló conforme el objetivo del involucramiento y la temática. En el primer momento del mapeo, es decir para la conformación del GD, y dada la necesidad de contar con expertos en el manejo de la condición de salud, se mantuvo el mismo grupo desarrollador de los lineamientos desarrollados; en la siguiente tabla se encuentra la lista de los expertos:

Tabla 10. Expertos clínicos del grupo desarrollador

Organización que delega	Delegado	Perfil
Asociación Colombiana de Médicos Genetistas y Medicina Genómica	Gustavo Adolfo Giraldo Ospina	Médico y cirujano. Especialista en genética médica. Magister en educación superior en salud.
Asociación Colombiana de Neumología Pediátrica	Martha Catalina Vásquez Sagra	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en neumología pediátrica.
Colegio Colombiano de Gastroenterología hepatología y nutrición pediátrica	Michelle Melissa Higuera Carrillo	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en gastroenterología y hepatología pediátrica. Magíster en educación. Magíster en nutrición humana.
Experta independiente	Claudia Esperanza Jiménez Villalobos	Terapeuta respiratoria
Asociación Colombiana de Medicina Física y Rehabilitación	Sandra Milena Castellar Leones	Médica y cirujana. Especialista en medicina física y rehabilitación.

Fuente: elaboración propia

Para el momento de validación interna de la vía clínica, se identificaron dos dependencias adicionales a las incluidas en el grupo revisor del Ministerio de

Salud y Protección Social, que son claves para el tema: el grupo de curso de vida de la Dirección de Promoción y Prevención y la Dirección de Prestación de Servicios y Atención Primaria en Salud. Junto con estas dependencias, se terminó de conformar la identificación de referentes clave para el proceso de validación. A continuación, se relacionan el equipo revisor del MSPS que, además, fueron convocados a la validación interna de la vía clínica:

Tabla 11. Delegados del Ministerio de Salud y Protección Social

Dependencia	Delegado	Perfil
Dirección de Regulación de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud	Ana María Herrera Eslava	Química farmacéutica. Especialista en gerencia de mercadeo. Magíster en farmacología.
	Ana María Agudelo Arce	Enfermera. Especialista en auditoría y garantía de calidad en salud con énfasis en epidemiología. Magíster en administración de empresas en salud (MBA). Magíster en Liderazgo estratégico en un entorno global.
Dirección de Medicamentos y Tecnología en Salud	Aida Maired Builes Gutiérrez	Médica y cirujana. Especialista en epidemiología.
	Paola Astrid Avellaneda Lozada	Economista. Especialista en economía y gestión en salud.
	María Cristina D’Pino Franco	Química farmacéutica. Candidata a magíster en economía
Oficina de Calidad	Laura Milena Múnera Restrepo	Enfermera. Magíster en salud mental.
Subdirección de Enfermedades No Transmisibles – Grupo	Michael Alexander Vallejo Urrego	Médico y cirujano. Especialista en epidemiología. Magister en genética.

Dependencia	Delegado	Perfil
de gestión integrada de la salud cardiovascular, bucal, del cáncer y otras condiciones crónicas	Andrea Rodríguez Rodríguez Yanira Rodríguez	Odontóloga. Epidemióloga y Magíster en salud pública.

Fuente: elaboración propia.

Para la validación externa de la vía clínica con grupo desarrollador, prestadores de servicios de salud, aseguradores, academia, representantes de pacientes y cuidadores y dependencias técnicas del Ministerio de Salud y Protección Social, se hizo una ampliación de los actores a convocar para los espacios de deliberación. A continuación, relacionamos los actores convocados:

Tabla 12. Actores convocados

Tipo de actor	Actor convocado
Autoridad sanitaria	<ul style="list-style-type: none"> • Instituto Nacional de Salud • Ministerio de Salud y Protección Social: <ul style="list-style-type: none"> ◦ Dirección de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud ◦ Dirección de Medicamentos y Tecnologías en salud ◦ Dirección de Promoción y Prevención – Subdirección de Enfermedades No Transmisibles ◦ Dirección de Promoción y Prevención – Grupo de curso de vida ◦ Dirección de Prestación de Servicios y Atención Primaria en Salud ◦ Oficina de Calidad
Sociedades científicas	<ul style="list-style-type: none"> • Asociación Colombiana de Médicos Genetistas y Medicina Genómica • Asociación Colombiana de Genética Humana • Asociación Colombiana de Neumología Pediátrica • Asociación Colombiana de Neumología • Colegio Colombiano de Gastroenterología hepatología y nutrición pediátrica • Asociación Colombiana de Gastroenterología • Asociación Colombiana de Medicina Física y Rehabilitación • Asociación Colombiana de Psiquiatría • Colegio Colombiano de Psicólogos • Asociación Colombiana de Medicina Interna • Sociedad Colombiana de Pediatría

Tipo de actor	Actor convocado
Instituciones prestadoras de Salud	<ul style="list-style-type: none"> • Mediacarte • Fundación Santa Fe • Hospital Universitario Nacional • Hospital Infantil Universitario San José • Clínica Infantil Santa María del Lago
Representantes de pacientes y cuidadores	<ul style="list-style-type: none"> • Federación de Enfermedades Raras (FECOER) • Fundación Colombiana Para Enfermedades Huérfanas (FUNCOLEHF) • Liga Colombiana de Fibrosis Quística • Fundación Colombiana para Fibrosis Quística (FIQUIRES)
Academia	<ul style="list-style-type: none"> • Centro de Investigaciones en Anomalías Congénitas y Enfermedades Raras (CIACER) – Universidad Icesi (Cali) • Grupo GENIUIROS- Universidad del Rosario • Red Técnica de Enfermedades Huérfanas / Raras (Medellín – Secretaría de Salud) • Instituto de Genética Humana de la Pontificia Universidad Javeriana • Instituto de Genética Humana – Universidad Nacional • Grupo de Estudio de Enfermedades Raras - Universidad Nacional • Fundación Médica de Enfermedades Raras

Fuente: elaboración propia.

De parte del IETS, el equipo metodológico se conformó de la siguiente manera:

Tabla 13. Expertos metodólogos del grupo desarrollador del IETS

Nombre	Rol
Rosanna Camerano Ruiz	Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.
Juan Camilo Vargas	Epidemiólogo de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.

Nombre	Rol
Francy Cantor	Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.
Fanny Emelina Torres García	Profesional de apoyo a participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.
Andrea Johanna Lara Sánchez	Especialista de participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.

Fuente: elaboración propia.

Desarrollo de espacios participativos

La participación de los actores en los espacios participativos es completamente voluntaria. Para ello, como se mencionó previamente, se realizó un mapeo ampliado identificando a diversas partes interesadas relevantes para el proceso. La presencia de quienes asistieron a los espacios participativos programados en el marco de la vía clínica responde a su decisión de involucrarse en el proceso.

Con este punto de partida, en lo relacionado con la validación interna con delegados del MSPS, se desarrolló un espacio deliberativo el día 24 de octubre a las 9:00 a.m., de forma virtual por medio de la plataforma de Microsoft Teams. Durante este espacio se socializaron los algoritmos contemplados y se promovió un diálogo abierto para recoger las percepciones, comentarios y recomendaciones por parte de los participantes. En la siguiente tabla se listan los asistentes:

Tabla 14. Participantes en la validación interna

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad asistencia 1er espacio
1	Dirección de Regulación de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud del Ministerio de Salud y	Ana María Herrera Eslava	Química Farmacéutica. Especialista en Gerencia de Mercadeo M.Sc. Farmacología	Asiste
2		Ana María Agudelo Arce	Enfermera. Especialista en auditoría y garantía de calidad en salud con énfasis en epidemiología. Magíster en administración de	Asiste

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad asistencia 1er espacio
	Protección Social		empresas en salud (MBA). Magíster en Liderazgo estratégico en un entorno global.	
3	Dirección de Medicamentos y Tecnología en Salud del Ministerio de Salud y Protección Social	Aida Maired Builes Gutiérrez	Médica y cirujana. Especialista en epidemiología.	Asiste
4		Paola Astrid Avellaneda Lozada	Economista. Especialista en economía y gestión en salud.	Asiste
5		María Cristina D'Pino Franco	Química farmacéutica. Candidata a magíster en economía	Asiste
6	Oficina de Calidad del Ministerio de Salud y Protección Social	Laura Milena Múnera Restrepo	Enfermera. Magíster en salud mental.	Asiste
7	Subdirección de Enfermedades No Transmisibles – Grupo de gestión integrada de la salud cardiovascular, bucal, del cáncer y otras condiciones crónicas	Michael Alexander Vallejo Urrego	Médico y cirujano, especialista en epidemiología, especialista en gerencia en calidad en salud, magíster en genética humana.	No asiste
8		Andrea Yanira Rodríguez Rodríguez	Odontóloga. Epidemióloga y Magíster en salud pública.	No asiste
9	Dirección de Promoción y Prevención - Grupo de curso de Vida	Angie Lorena Camacho Calderón	Enfermera. Especialista en enfermería materno perinatal.	Asiste
10		Catalina Lince Rivera	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en neonatología.	Asiste
11	Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS)	Kelly Patricia Estrada Orozco	Gerente técnica.	Asiste
12		Rosanna Camerano Ruiz	Líder Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Asiste

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad asistencia 1er espacio
13		Jefferson Antonio Buendía Rodríguez	Coordinador de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Asiste
14		Francy Tatiana Cantor Cruz	Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Asiste
15		Fanny Emelina Torres García	Profesional de apoyo a participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.	Asiste
16		Andrea Johanna Lara Sánchez	Especialista de participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.	Asiste

Fuente: elaboración propia.

De la Dirección de Prestación de Servicios y APS, aunque habían confirmado su participación, finalmente no pudieron asistir a la sesión de validación interna.

En cuando a la validación externa, considerando la identificación ampliada de actores que se refirió previamente, se convocó a una sesión virtual el día 30 de octubre a las 2:00 p.m. A continuación, se da cuenta de la asistencia de los participantes al espacio participativo realizado de forma virtual por la plataforma de Microsoft Teams:

Tabla 15. Participantes de la sesión de validación externa

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad de asistencia
1	Asociación Colombiana de Neumología Pediátrica	Tatiana Portella Giraldo	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en neumología pediátrica. Especialista en administración en salud con énfasis en seguridad social.	Asiste

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad de asistencia
2	Colegio Colombiano de Gastroenterología y hepatología y nutrición pediátrica	Michelle Melissa Higuera Carrillo	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en gastroenterología y hepatología pediátrica. Magíster en educación. Magíster en nutrición humana.	Asiste
3	Asociación Colombiana de Empresas de Medicina Integral (ACEMI)	Diana Julieta Díaz	Médica y cirujana. Magíster en salud pública. Máster en economía de la salud y del medicamento. Gerente de salud de ACEMI.	Asiste
4	EPS Salud Total	Angélica Patricia Suaza	Médica y cirujana. Especialista en gerencia de calidad de servicios de salud. Líder técnica de la cohorte de enfermedades huérfanas.	Asiste
5	EPS Sura	Isabel Cristina Marín Orozco	Médica y cirujana. Especialista en evaluación económica en salud. Magíster en epidemiología clínica. Analista de nuevas tecnologías en salud de EPS Sura.	Asiste
6		Yeison Alexander Ardila Ruiz	Analista de gestión de riesgos.	Asiste
7		Víctor Alonso Ríos Carrasquilla	Médico y cirujano. Especialista en gerencia de la calidad y auditoría en salud. Analista de nuevas tecnologías en salud de EPS Sura.	Asiste
8	FUNCOLEHF	Adriana Marcela Solano Cristiano	Subdirectora de la Fundación.	Asiste
9	FIQUIRES / FUNCOLEHF	Martha Herrera Olaya	Comunicadora social. Especialista en economía y gestión de la salud. Directora de la FIQUIRES Y FUNCOLEHF.	Asiste

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad de asistencia
10	FECOER	María Isabel Acevedo	Licenciada en educación. Magíster en educación y en música. Miembro de la Junta Directiva de FECOER.	Asiste
11	Dirección de Regulación de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud del Ministerio de Salud y Protección Social	Ana María Herrera Eslava	Química Farmacéutica. Especialista en Gerencia de Mercadeo M.Sc. Farmacología	Asiste
12	Dirección de Medicamentos y Tecnología en Salud del Ministerio de Salud y Protección Social	Aida Maired Builes Gutiérrez	Médica y cirujana. Especialista en epidemiología.	Asiste
13		Paola Astrid Avellaneda Lozada	Economista. Especialista en economía y gestión en salud.	Asiste
14		María Cristina D'Pino Franco	Química farmacéutica. Candidata a magíster en economía	Asiste
15	Oficina de Calidad del Ministerio de Salud y Protección Social	Laura Milena Múnera Restrepo	Enfermera. Magíster en salud mental.	Asiste
16	Subdirección de Enfermedades No Transmisibles – Grupo de gestión integrada de la salud cardiovascular, bucal, del cáncer y otras condiciones crónicas	Michael Alexander Vallejo Urrego	Médico y cirujano, especialista en epidemiología, especialista en gerencia en calidad en salud, magíster en genética humana.	No asiste
17		Andrea Yanira Rodríguez Rodríguez	Odontóloga. Epidemióloga y Magíster en salud pública.	No asiste

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad de asistencia
18	Dirección de Promoción y Prevención - Grupo de curso de Vida	Angie Lorena Camacho Calderón	Enfermera. Especialista en enfermería materno perinatal.	Asiste
19		Catalina Lince Rivera	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en neonatología.	Asiste
20	Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS)	Kelly Patricia Estrada Orozco	Gerente técnica.	No asiste
21		Rosanna Camerano Ruiz	Líder Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Asiste
22		Francy Tatiana Cantor Cruz	Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Asiste
23		Diana Segura	Química farmacéutica de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	No asiste
24		Jefferson Antonio Buendía Rodríguez	Coordinador de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Asiste
25		Fanny Emelina Torres García	Profesional de apoyo a participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.	Asiste
26		Andrea Johanna Lara Sánchez	Especialista de participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.	Asiste

Fuente: elaboración propia.

- Gestión de los conflictos de intereses

Se parte de entender los conflictos de intereses (CDI) como aquellas “*posibles situaciones de orden moral, intelectual y económico que pueden impedirle a una*



persona actuar en forma objetiva e independiente, ya sea porque le resulte particularmente conveniente, le sea personalmente beneficioso o porque sus familiares en los grados indicados en la ley se vean igualmente beneficiados" (22). En otras palabras, los conflictos de intereses son las tensiones que existen cuando los intereses privados pueden llegar a prevalecer sobre los intereses generales, colectivos o públicos (23).

En el IETS se ha establecido la política de transparencia mediante la cual se busca gestionar de forma adecuada los potenciales conflictos de intereses, asegurando la legitimidad y la transparencia de todos los procesos que el IETS tiene a su cargo, especialmente garantizando que quienes participen en los procesos no tengan intereses que puedan afectar su objetividad o incidir en las recomendaciones a favor de sus intereses personales (24).

El proceso de identificación y gestión de los CDI potenciales inicia con la declaración de estos por parte de los participantes. Para ello, el IETS dispone de un formato electrónico cuyo enlace se puede ver aquí: <http://herramientas.iets.org.co/declaracion/home.aspx> Una vez los participantes han diligenciado el formato de declaración de CDI, la información entregada es analizada por parte del Comité de gestión de los conflictos de intereses con el fin de identificar, tipificar y gestionar los potenciales conflictos.

Para la adecuada gestión de los conflictos, la deliberación del comité parte del reconocimiento la inevitable tensión entre procurar el derecho a la participación y, al mismo tiempo, generar condiciones adecuadas que no les resten legitimidad, validez y confiabilidad a la emisión de recomendaciones que se generan desde el IETS (24).

También se toman en cuenta los hechos con vigencia de dos años hacia atrás del momento en el que se hace la declaración, así como las características de los procesos o proyectos en los que las personas participarán o ejercerán sus funciones. Valorando caso a caso, se tipifican los conflictos de intereses (si son financieros, no financieros, personales u organizacionales), y se valora la experticia en función del tema utilizando una matriz que facilita el análisis y la ponderación de la experticia y del conflicto potencial (23).

Para los casos en los que la información consignada en los formatos no es suficiente, se solicita la aclaración respectiva por correo electrónico. Las respuestas enviadas por los actores también son tenidas en cuenta como elementos adicionales de análisis. De igual modo, se hace la consulta al Registro de Transferencias de Valor del Sector Salud (RTVSS) que administra el Ministerio de Salud, para completar las fuentes de información.

Con estos elementos de análisis (la experiencia y trayectoria profesional, la declaración de los potenciales CDI, las aclaraciones adicionales y el reporte de

la consulta en el RVTSS dado por el Ministerio), el comité define el alcance de la participación de los actores de acuerdo con los niveles establecidos en la política de transparencia, como se muestra en la siguiente tabla:

Tabla 16. Categorías de participación

Alcance de la participación	Definición	Implicación
Participación	Identifica el conflicto como inexistente. Esta condición ocurre cuando la persona no declara ningún interés en particular o cuando se declara algún interés que no guarda relación específica con el tema, proyecto o proceso.	La persona puede participar en todos los procesos y pasos sin limitaciones.
Limitación parcial	Identifica el conflicto como probable. Esta condición ocurre cuando la persona declara un interés particular que, a consideración del comité, podría afectar la independencia y objetividad de la persona de alguna manera, pero que no le impide completamente su participación en algunas etapas del proceso.	Se limita la participación del individuo en el proceso o procesos relacionados con el interés (específico o no específico) declarado y considerado potencialmente conflictivo. Así, su participación solo se dará en aquellos ámbitos en los que el conflicto no se materialice.
Exclusión	Identifica el conflicto como confirmado. Esta situación ocurre cuando el comité identifica un claro conflicto de los intereses de la persona con el proceso en cuestión.	Se considera que, dada la importancia de los intereses declarados y su relación con el tema de interés, el individuo no debe participar ya que pondría en riesgo la validez del y/o la confianza en el proceso.

Fuente: Elaborado a partir de política de transparencia (22).

Para los casos en los que la participación es limitada o no puede darse, se delibera sobre los posibles cursos de acción que buscan alcanzar un equilibrio reflexivo (23), lo que quiere decir que se pretende optimizar la experticia y disminuir el riesgo de materialización de los conflictos de intereses, generando recomendaciones de acción.

Con estas consideraciones, se presenta a continuación la síntesis de los resultados del análisis y deliberación del comité de gestión de CDI respecto a los expertos del GD.

Tabla 17. Matriz síntesis de declaración y análisis de conflictos de interés

Nombre	Rol	Intereses declarados	Experticia soportada para el producto	Tipo de conflicto de interés identificado	Resultado deliberación Comité de gestión de conflictos de Interés
Gustavo Adolfo Giraldo Ospina	Experto del grupo desarrollador	Menciona que ha dado conferencias sobre diagnóstico, seguimiento de enfermedades huérfanas.	Médico y cirujano. Especialista en genética médica. Magister en educación superior en salud.	Conflicto de interés financiero y relacionado con el tema.	Considerando las aclaraciones del experto, se observa que el riesgo de materialización del conflicto es bajo, por lo que se le da aval de participación completa.
Martha Catalina Vásquez Sagra	Experta del grupo desarrollador	Declara haber recibido honorarios para conferencia sobre fibrosis quística por parte de la industria farmacéutica .	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en neumología pediátrica.	Conflicto de interés financiero y relacionado con el tema.	Considerando las aclaraciones de la experta, se observa que el riesgo de materialización del conflicto es medio, por lo que se le limita su participación en la posibilidad de votación en la pregunta relacionada con tratamiento.
Michelle Melissa Higuera Carrillo	Experta del grupo desarrollador	Declara haber asistido a un evento sobre fibrosis quística con patrocinio de la industria farmacéutica .	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en gastroenterología y hepatología pediátrica. Magíster en educación. Magíster en nutrición humana.	Conflicto de interés financiero y relacionado con el tema.	Considerando las aclaraciones de la experta, se observa que el riesgo de materialización del conflicto es medio, por lo que se le limita su participación en la posibilidad de votación en la pregunta relacionada con tratamiento.
Claudia Esperanza Jiménez Villalobos	Experta del grupo desarrollador	No declara conflictos.	Terapeuta respiratoria	Ninguno.	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene

					aval de participación completa.
Sandra Milena Castellar Leones	Experta del grupo desarrollador	Declara haber recibido honorarios para conferencia sobre enfermedades huérfanas por parte de la industria farmacéutica.	Médica y cirujana. Especialista en medicina física y rehabilitación.	Conflicto de interés financiero e inespecífico.	Considerando las aclaraciones de la experta (las conferencias han sido sobre AME), se observa que el riesgo de materialización del conflicto es medio, por lo que se le da aval de participación completa.
Rosanna Camerano Ruiz	Experta metodológica del grupo desarrollador	No declara intereses relacionados.	Líder Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.
Juan Camilo Vargas	Experta metodológica del grupo desarrollador	No declara intereses relacionados.	Epidemiólogo de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.
Diana Segura	Experta metodológica del grupo desarrollador	No declara intereses relacionados.	Química farmacéutica de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.
Jefferson Antonio Buendía Rodríguez	Coordinador de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	No declara intereses relacionados	Jefe de métodos cualitativos e investigación social.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.
Fanny Emelina Torres García	Profesional de apoyo de participación	No declara intereses relacionados.	Profesional de apoyo a participación de la Jefatura de métodos cualitativos e	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de

			investigación social.		participación completa.
Andrea Johanna Lara Sánchez	Especialista en participación	No declara intereses relacionados.	Especialista de participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.

Fuente: elaboración propia

Anexo 2. Matrices de intervenciones

Tabla 18. Matriz de intervenciones de tamizaje neonatal de fibrosis quística

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> • El tamizaje neonatal debe realizarse en todos los neonatos entre las 24 y 72 horas posteriores al nacimiento mediante una muestra de sangre de talón. • En recién nacidos prematuros extremos, la muestra de sangre de talón para el tamizaje neonatal debe realizarse 72 horas después del nacimiento. El prematuro debe tener estabilidad clínica para que se pueda tomar la muestra. 	Resolución 207 de 2024 MSPS	Orden nacional	Garantizar el tamizaje neonatal a todos los recién nacidos	Una vez. *Puede repetirse la prueba en caso de no poderse procesar en el laboratorio o si requiere segunda prueba después de un resultado positivo.	Primera infancia	Sector salud: MSPS, Superintendencia de Salud, Secretarías de salud, EAPB	
	Resolución 207 de 2024 MSPS	Institucional	Consentimiento o sustituto informado	Una vez	Primera infancia	Sector salud: IPS	Medicina
	Resolución 207 de 2024 MSPS. Actualización de recomendaciones técnicas y operativas para laboratorios de	Institucional	Toma de la muestra - Muestra de sangre de talón en papel de filtro	Una vez	Primera infancia	Sector salud: IPS	Medicina, enfermería o bacteriología

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
	tamizaje neonatal INS/2024						
• La primera prueba indicada dentro del tamizaje neonatal básico para la detección de fibrosis quística es el tripsinógeno inmunorreactivo (TIR) y el punto de corte recomendado por el INS es un resultado ³ 60 ng/ml. (más adelante podría considerarse un valor flotante).	Resolución 207 de 2024 MSPS y Actualización de recomendaciones técnicas y operativas para laboratorios de tamizaje neonatal INS	Institucional	Transporte de la muestra al laboratorio. *Dentro de la misma institución o remitida a un laboratorio de referencia certificado.	Una vez	Primera infancia	Sector salud: IPS, EAPB	
	Actualización de recomendaciones técnicas y operativas para laboratorios de tamizaje neonatal INS	Laboratorio	Verificación de la calidad y análisis de la muestra. *Se debe procesar la muestra inclusive cuando es de mala calidad	Una vez. *Puede repetirse la prueba en caso de no poderse procesar.	Primera infancia	Sector salud: IPS, laboratorio	Bacteriología. En caso de llamado para repetir la muestra, el laboratorio debe informar a la IPS si el neonato está hospitalizado O al líder de TN de la EAPB O a la Secretaría de salud cuando

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
							el neonato no está asegurado
	Actualización de recomendaciones técnicas y operativas para laboratorios de tamizaje neonatal INS	Laboratorio	Emisión de resultados y registro en el repositorio de tamizaje neonatal	Una vez	Primera infancia	Sector salud: IPS, laboratorio	Líder del laboratorio. IPS que remitió la muestra
	Resolución 207 de 2024 MSPS	Institucional	Realizar la notificación de casos probables ante el SIVIGILA		Primera infancia	Sector salud: IPS	
• En casos de tener una primera prueba TIR positiva, debe realizarse una segunda prueba a la tercera semana (TIR-TIR) o realizar una prueba de proteína asociada a pancreatitis (PAP) en la primera muestra tomada al recién nacido.	Resolución 207 de 2024 MSPS		Garantizar el llamado o recitación de casos clasificados como probables por tamizaje		Primera infancia	Sector salud: EAPB	
	Resolución 207 de 2024 MSPS		Vigilar los casos probables		Primera infancia		

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> Será responsabilidad del laboratorio notificar de manera oportuna a las aseguradoras o quien haga sus veces sobre el resultado positivo de la primera prueba TIR (en los 10 días posteriores a la toma de la muestra) y corresponderá a la aseguradora o quien haga sus veces, de garantizar de forma oportuna de los procesos derivados de este resultado. 			notificados al SIVIGILA				
	Resolución 207 de 2024 MSPS		Gestionar la prueba diagnóstica y el reporte del resultado		Primera infancia	Sector salud: EAPB	

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> • Ante una prueba de tamización positiva se debe continuar en la vía de diagnóstico y se le debe realizar una prueba de electrolitos en sudor (quinta – sexta semana de nacimiento). Lo ideal es que después de confirmar el diagnóstico, en un tiempo que no supere los dos meses de nacido, inicie su atención con un equipo interdisciplinario. 	Resolución 207 de 2024 MSPS		Gestionar la prueba diagnóstica y el reporte del resultado		Primera infancia	Sector salud: EAPB	

Fuente: elaboración propia

Tabla 19. Matriz de intervenciones del diagnóstico de fibrosis quística

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Se debe realizar prueba de electrolitos en sudor si presenta alguna de las siguientes: en personas que presentan una prueba de detección neonatal positiva o características clínicas compatibles con fibrosis quística o antecedentes familiares positivos.	Resolución 207 de 2024 MSPS. Actualización de recomendaciones técnicas y operativas para laboratorios de tamizaje neonatal INS/2024	Institucional	Citación de casos sospechosos de FQ (en personas que presentan una prueba de detección neonatal positiva o características clínicas compatibles con fibrosis quística o antecedentes familiares positivos) a centro especializado en fibrosis quística	Una vez, en todos los casos sospechosos según resultado de tamizaje o clínica compatible o antecedente familiar	Niñez	IPS es responsable de garantizar la realización de la prueba de sudor bajo condiciones técnicas estandarizadas, asegurar transporte, conservación y análisis de la muestra en laboratorios certificados, registrar y reportar oportunamente los resultados en la historia clínica y sistemas oficiales, gestionar la toma	ICBF (Instituto Colombiano de Bienestar Familiar): Brinda apoyo en programas de primera infancia para garantizar la atención integral a niños con diagnóstico confirmado.	Médico o enfermera o bacterióloga encargado del programa de FQ en la EPS

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
El diagnóstico se confirma con una prueba de electrolitos en sudor (clorimetría directa) ≥ 60 mmol/L o dos pruebas de electrolitos por conductividad (resultado positivo ≥ 80 mmol/L). Una vez confirmado dicho paciente se debe notificar al INS, se le practica Secuenciación del gen CFTR, y continúa en el algoritmo de tratamiento			Toma de la muestra de sudor (detallar condiciones de toma de muestra)			y envío de muestras para secuenciación de CFTR en casos de resultado indeterminado o positivo. La EPS es responsable de garantizar la autorización oportuna, la disponibilidad de la red prestadora y laboratorios certificados, la cobertura integral de las pruebas diagnósticas y consultas, el seguimiento de los casos positivos, el reporte al SIVIGILA y la verificación de estándares de calidad, coordinar		Enfermera, profesional en bacteriología y laboratorio clínico

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<p>Si el resultado de la prueba de electrolitos en sudor se encuentra, usando clorimetría directa: entre 30 a 59 mmol/L, o prueba de electrolitos por conductividad, dicho paciente se clasifica como paciente resultado indeterminado. Todo paciente con resultado indeterminado o posteriormente se le debe realizar secuenciación del gen CFTR. Si el resultado de la secuenciación</p>			<p>Transporte de la muestra al laboratorio ya sea dentro de la misma institución o remitida a un laboratorio de referencia certificado. Requisitos de transporte (tiempo máximo, temperatura, condiciones de conservación).</p>			<p>citación y consejería a la familia sobre los resultados, asegurar referencia a neumología pediátrica/genética médica y activar la ruta integral de atención,</p> <p>MSPS son responsables de definir los lineamientos nacionales y asegurar implementación de la estrategia diagnóstica.</p> <p>INS son responsables de estandarizar y controlar la calidad de laboratorios de sudor y secuenciación CFTR.</p>		<p>Enfermera, profesional en bacteriología y laboratorio clínico</p>
			<p>Verificación de la calidad y análisis de la muestra.</p>					<p>Profesional en bacteriología y laboratorio clínico</p>
			<p>Emisión de resultados de prueba de electrolitos en sudor</p>					<p>Profesional en bacteriología y laboratorio clínico</p>
			<p>Citación para explicación de resultados</p>					<p>Médico o enfermera o bacterióloga</p>

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
del gen CFTR revela dos mutaciones para FQ en genes CFTR en trans el paciente se reclasifica con diagnóstico de fibrosis quística y debe continuar en el algoritmo de tratamiento. Si el resultado de la secuenciación no revela dos mutaciones para FQ en genes CFTR el paciente sólo continúa en seguimiento neumología pediátrica			de prueba de electrolitos en sudor por parte de Neumología Pediátrica			Secretarías de Salud: son responsables de vigilar y acompañar la implementación en el territorio, garantizando cobertura. Superintendencia Nacional de Salud: Supervisa que EPS/IPS cumplan estándares de calidad, oportunidad y acceso.		encargado del programa de FQ en la EPS
			Citación para prueba secuenciación del gen CFTR por resultado positivo o indeterminado o en prueba de electrolitos	Una vez, en todos los pacientes con prueba de electrolitos en sudor positiva o en paciente con resultados indeterminados				Médico o enfermera o bacterióloga encargado del programa de FQ en la EPS
			Toma de la muestra para secuenciación del gen CFTR					Enfermera, profesional en bacteriología y laboratorio clínico

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Si el resultado de la prueba de electrolitos en sudor, usando clorimetría directa es menor o igual a 30 mmol/L, o prueba de electrolitos por conductividad menor o igual a 30 mmol/L, el paciente se clasifica como paciente con resultado negativo para FQ, y continúa seguimiento rutinario de niño sano por pediatría.			Transporte de la muestra al laboratorio ya sea dentro de la misma institución o remitida a un laboratorio de referencia certificado. Requisitos de transporte (tiempo máximo, temperatura, condiciones de conservación).					Enfermera, profesional en bacteriología y laboratorio clínico
			Verificación de la calidad y análisis de la muestra.					Profesional en bacteriología y laboratorio clínico
			Emisión de resultados de secuenciación del gen CFTR					Profesional en bacteriología y laboratorio clínico

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
			Citación para explicación de resultados de prueba de secuenciación del gen CFTR por parte de Neumología Pediátrica o Genética médica					Médico o enfermera o bacterióloga encargado del programa de FQ en la EPS

Fuente: elaboración propia a partir de los Lineamientos para la atención integral de personas con fibrosis quística (2025).

Tabla 20. Matriz de intervenciones de la prevención de complicaciones de fibrosis quística

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
• Realizar cultivos de muestras respiratorias acorde a la edad al menos una vez cada tres meses con el objetivo de detectar	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas	Institucional	Garantizar el acceso al cultivo de muestras respiratorias	Trimestral	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
tempranamente la primoinfección de <i>P. aeruginosa</i> e indicar esquema de erradicación según lo establecido en el tratamiento integral.	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social	Laboratorio	Realizar el cultivo de muestras respiratorias siguiendo los estándares técnicos establecidos a nivel país y entregar los resultados al médico tratante	Trimestral	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Laboratorio	Técnico de laboratorio clínico; Personal administrativo del laboratorio clínico
		Institucional	Entregar los resultados al paciente y direccionar el tratamiento según los hallazgos y acorde con las guías de práctica clínica vigentes	Trimestral	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
• Proporcionar inmunización contra neumococo, hepatitis A, influenza y SARS-CoV-2 a todas las personas con FQ.	Lineamientos para la gestión y administración del programa ampliado de	Institucional	Garantizar el acceso y disponibilidad al esquema de vacunación completo en	Según lo requiera la dosis de refuerzo	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> El asegurador o quien haga sus veces debe garantizar un esquema de vacunación completo en todas las personas con FQ, según lo establecido Plan Ampliado de Inmunización (PAI). 	inmunizaciones - PAI - 2025 GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística		las personas con FQ				
		Institucional	Realizar la remisión para el esquema de vacunación completo en las personas con FQ	Según lo requiera la dosis de refuerzo	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
		Laboratorio	Proporcionar la inmunización que permita un esquema de vacunación completo en las personas con FQ	Según lo requiera la dosis de refuerzo	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Laboratorio	Técnico de laboratorio clínico; Personal administrativo del laboratorio clínico
<ul style="list-style-type: none"> En neonatos con diagnóstico de FQ se recomienda la administración de cinco dosis de palivizumab como medida de prevención 	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Garantizar el acceso a las cinco (5) dosis de palivizumab en neonatos con	Una vez (5 dosis)	Primera infancia	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quien haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
para la enfermedad grave por virus sincitial respiratorio.	Resolución 542 de 2025 Ministerio de Salud y Protección Social		diagnóstico de FQ				
		Institucional	Formular cinco (5) dosis de palivizumab en neonatos con diagnóstico de FQ	Una vez (5 dosis)	Primera infancia	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
		Institucional	Entregar y administrar las cinco (5) dosis de palivizumab en neonatos con diagnóstico de FQ	Una vez (5 dosis)	Primera infancia	Sector salud: IPS	Servicio de Farmacia
• Detectar de manera temprana la diabetes mellitus mediante tamizaje para instaurar prevención secundaria apropiada. Realizar tamizaje	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación	Institucional	Garantizar el acceso al tamizaje para la detección temprana de la diabetes mellitus	Anual	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
anual con curva de tolerancia a la glucosa a partir de los 10 años o antes si hay presencia de síntomas sugestivos. En caso de tamizaje positivo, remitir a evaluación por endocrinología e iniciar tratamiento de acuerdo con las GPC vigentes.	de la fibrosis quística	Laboratorio	Realizar y entregar los resultados del tamizaje para la detección temprana de la diabetes mellitus al médico tratante	Anual	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
		Institucional	Entregar los resultados al paciente y direccionar el tratamiento según los hallazgos y acorde con las guías de práctica clínica vigentes	Anual	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
		Institucional	Hacer remisión a endocrinología para evaluación.	Anual	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
• En personas con FQ a partir de los 8 años, realizar de manera regular densitometría ósea para detectar la aparición de osteopenia / osteoporosis. Si es diagnosticada, referir a evaluación por especialista en endocrinología.	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Garantizar el acceso al tamizaje para la detección temprana de la diabetes mellitus	A criterio médico	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
		Institucional	Realizar y entregar los resultados del tamizaje para la detección temprana de la diabetes mellitus al médico tratante	A criterio médico	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
		Institucional	Hacer remisión a endocrinología para evaluación.	A criterio médico	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante

Fuente: elaboración propia a partir de los Lineamientos para la atención integral de personas con fibrosis quística (2025).

Tabla 21. Matriz de intervenciones del tratamiento integral de fibrosis quística

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> Se recomienda el uso de azitromicina por periodos de 6 meses, en pacientes con fibrosis quística mayores de 6 años, con infección crónica por <i>P. aeruginosa</i> para disminuir el número de exacerbaciones y mejorar la función pulmonar (VEF1 y CVF). Considerar esteroides sistémicos ante exacerbaciones pulmonares solo si hay diagnóstico 	<p>Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas</p> <p>GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística</p>	Nacional, Institucional	Garantizar la disponibilidad y acceso a los medicamentos requeridos para el tratamiento antiinflamatorio	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Ministerio de Salud, INVIMA, IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Profesionales de cada entidad designados para la gestión, financiación, logística y contratación de medicamentos y asegurar los sistemas de distribución para su suministro a los proveedores y distribuidores de las redes de atención sanitarias.

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
concomitante de asma, alergia o bronquitis eosinofílica, no como tratamiento estándar. • En alergia broncopulmonar por <i>Aspergillus</i> (ABPA): los esteroides sistémicos sí son el tratamiento de elección junto con antifúngicos.		Institucional	Realizar la prescripción del tratamiento antiinflamatorio acorde a las guías de práctica clínica basadas en evidencia que se encuentren vigentes	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
		Institucional	Entrega del tratamiento antiinflamatorio al paciente	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Farmacia
La prescripción de ejercicio debe ser indicada por medicina física y rehabilitación o medicina del deporte.	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas GPC para la prevención,	Institucional	Garantizar el acceso y la disponibilidad de atención por medicina física y rehabilitación o medicina del deporte	Semestralmente, o más frecuente según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quien haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
	diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social	Institucional	Realizar la prescripción de ejercicio al paciente con FQ de acuerdo con las guías de práctica clínica basadas en evidencia que estén vigentes	Semestralmente, o más frecuente según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
Promover el ejercicio y el entrenamiento en resistencia y fuerza muscular acorde con el grupo etario en el que se encuentra la persona con FQ: • En niños de 1 a 6 años: o El ejercicio aeróbico debe ser lúdico y de intensidad baja con actividades que incorporen el uso del peso corporal para fortalecer la resistencia y fuerza muscular. o Debe realizarse diariamente por al	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Realizar la promoción de ejercicio y el entrenamiento en resistencia y fuerza muscular acorde con el grupo etario del paciente	A criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante; Fisioterapia

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<p>menos 60 minutos.</p> <ul style="list-style-type: none"> En niños de 7 a 12 años: <ul style="list-style-type: none"> El ejercicio aeróbico debe ser de intensidad moderada con actividades que incorporen el uso del peso corporal para fortalecer la resistencia y fuerza muscular, de forma gradual y supervisada. Debe tener una duración de 30 a 60 minutos y realizarse al menos 3 veces por semana. A partir de los 13 años: <ul style="list-style-type: none"> El ejercicio debe ser de intensidad moderada, con una duración de 30 a 60 minutos, y debe realizarse al menos 3 veces por semana. Se debe vincular a la persona a un programa formal de entrenamiento de resistencia de 2 a 3 							

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
veces por semana por grupo muscular.							
<ul style="list-style-type: none"> De acuerdo con criterio del grupo interdisciplinario, se puede ofrecer un programa de ejercicio supervisado por un médico en institución por un periodo mínimo de 6 meses, para incrementar el consumo máximo de oxígeno y mejorar su capacidad funcional en las actividades de la vida diaria. 	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Garantizar el acceso y disponibilidad a un programa de ejercicio supervisado institucionalmente según valoración del equipo interdisciplinario	A criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
		Institucional	Brindar al paciente un programa de ejercicio supervisado institucionalmente según sus necesidades individuales	A criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Medicina de rehabilitación física o del deporte; Fisioterapia

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> Se debe monitorizar la respuesta de la persona con FQ a los programas formales de ejercicio (medir la frecuencia cardíaca, la saturación de oxígeno (SpO2) y la percepción del esfuerzo) y adaptar la intensidad y duración de este para evitar un sobreesfuerzo. Para medir la capacidad funcional en personas con FQ idealmente a partir de los 6 años se debe utilizar la prueba de caminata de 6 minutos (6MWT). En personas con FQ a partir de 10 años se puede utilizar el protocolo del ciclo de Godfrey para planificar y monitorizar la respuesta a los programas de ejercicio. El protocolo de cinta de correr de Bruce modificado 	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institución al	Realizar monitoreo a los programas supervisados de ejercicio empleando herramientas validadas y estandarizadas (medición de variables fisiológicas y funcionales)	A criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Medicina de rehabilitación física o del deporte; Fisioterapia
		Institución al	Ajustar los programas supervisados de ejercicio de acuerdo a los resultados individuales y comorbilidades del paciente para evitar eventos adversos (p.e. sobreesfuerzo)	A criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Medicina de rehabilitación física o del deporte; Fisioterapia
		Institución al	Contar con protocolo(s) de seguridad del paciente dentro del programa de FQ para el manejo de EAs y complicaciones de la atención al paciente con FQ	Una vez	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<p>puede considerarse una alternativa si no se puede utilizar el protocolo de Godfrey.</p> <ul style="list-style-type: none"> Los programas de ejercicio deben ser individualizados y adaptados para manejar las complicaciones existentes en las personas con FQ (p.e. diabetes relacionada con la fibrosis quística, baja densidad ósea, complicaciones articulares, debilidad muscular). 							
<ul style="list-style-type: none"> Brindar educación clara y específica a la persona con FQ y a sus padres o cuidadores sobre el reconocimiento y manejo de las exacerbaciones y otras posibles complicaciones que se presenten al realizar ejercicio. 	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Brindar educación ajustada a la edad y las necesidades individuales de cada paciente para el reconocimiento y manejo de las exacerbaciones y otras posibles complicaciones que se presenten al realizar ejercicio	A criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante; Medicina de rehabilitación física o del deporte; Fisioterapia

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
• Educar y promover el autocuidado de las personas con FQ a través de estrategias para el manejo de la fatiga, técnicas de conservación de energía, reconocimiento de los signos de una exacerbación, de higiene personal para prevenir infecciones y signos de alarma que pueden presentarse durante el ejercicio; principalmente deshidratación, hipoxemia y broncoconstricción.		Institución al	Realizar promoción para el autocuidado de los pacientes.	A criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante; Medicina de rehabilitación física o del deporte; Fisioterapia
La valoración del estado nutricional está indicada en todas las personas con FQ con el objetivo de ajustar los requerimientos nutricionales de forma individual y adaptada al esquema de tratamiento asignado.	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social	Institución al	Garantizar el acceso a valoración del estado nutricional	Trimestral o más frecuente según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
		Institución al	Realizar remisión para la valoración del estado nutricional del paciente	Trimestral o más frecuente según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística				ocurra el diagnóstico)		
• Valorar el estado nutricional a partir de las medidas antropométricas (peso, talla, pliegues cutáneos y en <2 años medición del perímetro cefálico), dinamometría (a partir de los 6 años), impedanciometría (a partir de los 10 años) y la calorimetría medida de manera indirecta (ecuación de la OMS) con la medición del gasto calórico y la ingesta. Evaluar los segmentos corporales y la distribución de agua, músculo y grasa mediante	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Garantizar el acceso a mediciones antropométricas, dinamometría, impedanciometría, calorimetría medida de manera indirecta	Trimestral o más frecuente según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
			Realizar la valoración del estado nutricional del paciente acorde con las directrices de las guías de práctica clínica basadas en la evidencia vigentes	Trimestral o más frecuente según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Nutricionista - dietista
			Realizar valoración de medidas antropométricas, dinamometría impedanciometría y calorimetría	Trimestral o más frecuente según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Nutricionista - dietista, Fisioterapia, Médico de rehabilitación física o gastroenterología

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
impedanciometría. La antropometría del brazo, que incluye la medición de la circunferencia del brazo medio superior y de los pliegues cutáneos, puede considerarse como un método de evaluación de la composición corporal, especialmente si no se dispone de DEXA o impedanciometría.							
<ul style="list-style-type: none"> • Evaluar con periodicidad anual la densidad mineral ósea, la masa grasa y la masa magra mediante absorciometría de rayos X de energía dual (DEXA), a partir de los 8 años. 	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas	Institucional	Garantía del acceso al examen DEXA	Anual	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradora o quien haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
	Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social GPC para la	Institucional	Remisión para la toma del examen DEXA	Anual	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
	prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Laboratorio	Toma del examen DEXA y envío de resultados al médico tratante	Anual	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Laboratorio	Radiólogo
		Institucional	Entrega de resultados y ajuste nutricional de acuerdo con los resultados	Anual	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Nutricionista - dietista; Endocrinología
• Los requerimientos nutricionales (macronutrientes, vitaminas liposolubles e hidrosolubles y minerales) deben establecerse de forma individual. El abordaje nutricional implica educación alimentaria, suplementos nutricionales ajustados a los requerimientos específicos según la clínica, edad y condición del paciente.	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y	Institucional	Garantía del acceso a laboratorios para valorar los requerimientos nutricionales en cada paciente (vitaminas liposolubles (A, D, E, K); calcio y fósforo sérico; Niveles de albúmina y prealbúmina)	Semestral o más frecuente según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Coordinador del programa de FQ, Médico especialista tratante, Gestor de casos
		Institucional	Remisión a laboratorios para valorar los requerimientos nutricionales del paciente	Semestral o más frecuente según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
	rehabilitación de la fibrosis quística	Laboratorio	Toma de laboratorios para valorar los requerimientos nutricionales del paciente	Semestral o más frecuente según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Laboratorio	Servicio de laboratorio clínico
		Institucional	Entrega de resultados, educación al paciente y ajuste nutricional de acuerdo con los resultados	Semestral o más frecuente según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Nutricionista - dietista; Gastroenterología
• Evaluar la función pancreática anualmente mediante la determinación de elastasa pancreática-1 fecal, y repetir la prueba cuando se presente un crecimiento y/o estado nutricional inadecuado. Una vez se ha determinado la existencia de la insuficiencia pancreática, se ajustará la dosificación de las enzimas pancreáticas mediante la medición del esteatocrito ácido, la	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas	Institucional	Garantía del acceso a la prueba de elastasa fecal-1	Anual con repetición ante resultado positivo	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
	Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social	Institucional	Remisión para toma de prueba de elastasa fecal-1	Anual con repetición ante resultado positivo	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Laboratorio	Toma de prueba de elastasa fecal-1	Anual con repetición ante resultado positivo	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Laboratorio	Servicio de laboratorio clínico

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
evaluación de la recuperación nutricional y signos y síntomas clínicos de insuficiencia pancreática.		Institucional	Entrega de resultados y ajuste del tratamiento de acuerdo con los resultados	Anual con repetición ante resultado positivo	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
<ul style="list-style-type: none"> • Ante la sospecha clínica de insuficiencia pancreática, se pueden iniciar enzimas pancreáticas hasta que el examen de elastasa pancreática-1 fecal confirme el diagnóstico. 	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas	Nacional, Institucional	Garantizar la disponibilidad y acceso a la terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas (TREP)	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Ministerio de Salud, INVIMA, IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Profesionales de cada entidad designados para la gestión, financiación, logística y contratación de medicamentos y asegurar los sistemas de distribución para su suministro a los proveedores y distribuidores de las redes de atención sanitarias.
	Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística		Realizar la prescripción de la terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas (TREP)	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
		Institucional	Entrega de la terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas (TREP) al paciente	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Farmacia
<ul style="list-style-type: none"> Ante signos y síntomas de constipación, indicar el uso de polietilenglicol (PEG) 3350 para prevenir complicaciones, entre ellas, el síndrome de obstrucción intestinal distal. En pacientes con compromiso hepático, incluir dentro del manejo integral el ácido ursodeoxicólico, de acuerdo con las recomendaciones de las GPC nacionales o 	<p>Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas</p> <p>GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística</p>	Nacional, Institucional	Garantizar la disponibilidad y acceso al polietilenglicol (PEG) 3350 y al ácido ursodeoxicólico	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Ministerio de Salud, INVIMA, IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Profesionales de cada entidad designados para la gestión, financiación, logística y contratación de medicamentos y asegurar los sistemas de distribución para su suministro a los proveedores y distribuidores de las redes de atención sanitarias.

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
internacionales en caso de no contar con evidencia local.		Institucional	Realizar la prescripción de polietilenglicol (PEG) 3350 o del ácido ursodeoxicólico según la clínica del paciente y de acuerdo a las guías de práctica clínica basadas en evidencia que estén vigentes	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
		Institucional	Entrega del polietilenglicol (PEG) 3350 y/o el ácido ursodeoxicólico al paciente	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Farmacia
• En caso de diagnosticar diabetes mellitus, remitir a evaluación por endocrinología e iniciar tratamiento de acuerdo con las recomendaciones de las GPC nacionales o	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas Resolución 2696 de 2024 del Ministerio	Institucional	Garantizar el acceso a interconsulta con endocrinología	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Ministerio de Salud, INVIMA, IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
internacionales en caso de no contar con evidencia local. • En caso de identificar osteopenia/osteoporosis se deberá referir a evaluación por especialista en endocrinología.	de Salud y Protección Social GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Remitir del paciente a endocrinología ante diagnóstico de diabetes mellitus o al identificar osteopenia/osteoporosis	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
		Institucional	Inicio de tratamiento ante diagnóstico de diabetes mellitus	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
• Se recomienda el uso de azitromicina por periodos de 6 meses, en pacientes con fibrosis quística mayores de 6 años, con infección crónica por P. aeruginosa para disminuir el número de exacerbaciones y mejorar la función pulmonar (VEF1 y CVF). • Considerar esteroides sistémicos ante exacerbaciones pulmonares solo si hay diagnóstico	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Nacional, Institucional	Garantizar la disponibilidad y acceso a los medicamentos requeridos para el tratamiento antiinflamatorio	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Ministerio de Salud, INVIMA, IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Profesionales de cada entidad designados para la gestión, financiación, logística y contratación de medicamentos y asegurar los sistemas de distribución para su suministro a los proveedores y distribuidores de las redes de atención sanitarias.

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
concomitante de asma, alergia o bronquitis eosinofílica, no como tratamiento estándar. • En alergia broncopulmonar por Aspergillus (ABPA): los esteroides sistémicos sí son el tratamiento de elección junto con antifúngicos.		Institución al	Realizar la prescripción del tratamiento antiinflamatorio acorde a las guías de práctica clínica basadas en evidencia que se encuentren vigentes	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
		Institución al	Entrega del tratamiento antiinflamatorio al paciente	Según criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Farmacia
• Todas las personas con diagnóstico confirmado deberán remitirse a un centro de referencia para evaluación integral y determinación de la prescripción del tratamiento integral que favorezca el bienestar general.	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas	Institución al	Formalizar la remisión a un centro de referencia	Una vez	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	personal administrativo del lugar de atención inicial
	Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y	Institución al	Coordinar y gestionar administrativamente la remisión	Una vez	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
	rehabilitación de la fibrosis quística						
• Todas las personas con FQ deben ser intervenidas por un programa especializado de rehabilitación pulmonar cuando se detecte una alteración moderada o mayor de la función pulmonar, o después de sobreinfección aguda o descompensación respiratoria. • Los programas de rehabilitación pulmonar deben ser individualizados e interdisciplinarios y adaptados al estado físico, emocional y nutricional. Estos programas deberán	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas	Institucional	Formalizar un programa de rehabilitación pulmonar para FQ	Una vez	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
	Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social	Institucional	Garantizar la atención y acceso a un programa especializado de rehabilitación pulmonar interdisciplinar	Una vez	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Vincular y atender al paciente desde un programa especializado de rehabilitación pulmonar interdisciplinar	Permanente	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Equipo interdisciplinar: medicina de rehabilitación física, fisioterapeuta, psicología clínica y nutrición

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
considerar las necesidades cambiantes de la persona con FQ.		Institucional	Realizar seguimiento para el ajuste del programa especializado de rehabilitación pulmonar según las necesidades cambiantes de las personas con FQ	Semestral o con mayor frecuencia según necesidad del paciente	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Equipo interdisciplinario: medicina de rehabilitación física, fisioterapeuta, psicología clínica y nutrición

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> La elección de la técnica de limpieza de las vías respiratorias* (ACT por sus siglas en inglés) bronquial está indicada desde el momento del diagnóstico de la FQ y debe modificarse y adaptarse a la edad y al ciclo de vida de la persona con FQ y a las necesidades de cada paciente. Elegir una ACT que promueva la comodidad, la percepción de la autonomía, la autogestión, y que signifique una interferencia mínima en las actividades de la vida diaria de la persona con FQ, con el fin de favorecer su adherencia a largo plazo. deben priorizarse las técnicas autoadministradas si la funcionalidad y 	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institución al	Vincular al paciente al proceso de elección de la técnica de limpieza de las vías respiratorias y brindarle la atención correspondiente	Trimestral o con mayor frecuencia según necesidad del paciente	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Fisioterapia y medicina de rehabilitación física

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
autonomía del paciente lo permite.							

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> La elección de la ACT debe realizarse bajo un enfoque de toma de decisiones compartida priorizando las preferencias de la persona con FQ y de sus padres o cuidadores. Brindar educación específica y estructurada a las personas con FQ y a sus padres o cuidadores sobre la ACT seleccionada y su uso correcto, así como de los dispositivos de asistencia respiratoria cuando se empleen. Asimismo, deben brindarse recomendaciones sobre la limpieza de la vía aérea superior. No suspender la terapia respiratoria en ausencia de síntomas ni después del inicio de tratamiento con 	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Garantizar la atención y acceso a un proceso de educación y de toma de decisiones compartidas para la elección de la técnica de limpieza de las vías respiratorias	Una vez	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, EAPB	Coordinador y personal administrativo del programa de FQ Fisioterapia y medicina de rehabilitación física
			Realizar educación y un proceso de toma de decisiones compartidas para la elección de la técnica de limpieza de las vías respiratorias	Trimestral o con mayor frecuencia según necesidad del paciente	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Fisioterapia y medicina de rehabilitación física
<ul style="list-style-type: none"> No suspender la terapia respiratoria en ausencia de síntomas ni después del inicio de tratamiento con 	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas	Institucional	Garantizar la atención y acceso continuo a la terapia respiratoria aún en ausencia de síntomas	Permanente	Todas las etapas (en el momento en que	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién	Fisioterapia y medicina de rehabilitación física

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
moduladores de la CFTR.	Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística				ocurra el diagnóstico)	haga sus veces	
		Institucional	Atender al paciente de forma continua aún en ausencia de sintomatología	Permanente	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Fisioterapia y medicina de rehabilitación física
Durante las exacerbaciones pulmonares, la supervisión a la técnica ACT debe ser más frecuente. En todos los casos deberá reevaluarse la condición clínica del paciente y la tolerancia a la ACT para definir cambios en la técnica y así poder asegurar la movilización y el drenaje de secreciones óptimos.	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Garantizar la supervisión a la técnica respiratoria durante exacerbaciones pulmonares	Según la necesidad del paciente	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Fisioterapia y medicina de rehabilitación física

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
• En el periodo de transición de la adolescencia a la adultez (entre los 12 y 18 años), es importante orientar la supervisión y educación sobre el uso correcto de la técnica ACT para promover la autogestión e independencia de la persona con FQ.	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Realizar orientación y educación sobre el uso correcto de la técnica ACT	Continuo durante el período de transición etaria	Adolescencia, Juventud	Sector salud: IPS	Fisioterapia y medicina de rehabilitación física
• La secuencia óptima consiste en: broncodilatador à nebulizaciones para hidratar secreciones con solución hipertónica al 7% à administración de mucolítico: dornasa alfa à terapia respiratoria para movilización y eliminación de secreciones à antibioterapia	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Nacional, Institucional	Garantizar la disponibilidad y acceso a los medicamentos requeridos para la inhaloterapia	De acuerdo con la prescripción médica	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Ministerio de Salud, INVIMA, IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Profesionales de cada entidad designados para la gestión, financiación, logística y contratación de medicamentos y asegurar su suministro a los proveedores y distribuidores de las redes de atención sanitarias.

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
inhalada según indicación. <ul style="list-style-type: none"> La administración de solución salina hipertónica al 7% es de dos veces al día, 4-5 cm³ y previa administración de broncodilatador inhalado o nebulizado. A pacientes con asma y FQ se les debe administrar corticoide inhalado o terapia con broncodilatadores de acción prolongada. Se debe evaluar la tolerancia a la solución salina hipertónica al 7%. De acuerdo con esto, se puede considerar la administración de solución salina + ácido hialurónico o solución salina al 3,5%. La dosis recomendada de la dornasa alfa es 2,5 mg inhalada una vez al día mediante un 		Institución al	Realizar la prescripción de la inhaloterapia acorde a las guías de práctica clínica basadas en evidencia que se encuentren vigentes	De acuerdo con la prescripción médica	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Médico especialista tratante

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<p>nebulizador neumático (jet) o un nebulizador de malla vibradora.</p> <ul style="list-style-type: none"> En personas con FQ e infección crónica por <i>Pseudomonas aeruginosa</i> se prescribirá antibioticoterapia inhalada en ciclos de 28 días. Los esquemas recomendados son: <ul style="list-style-type: none"> o Tobramicina 300 mg inhalado cada 12 horas. o Colistina 80 – 150 mg (1 a 2 millón de unidades) cada 12 horas. o Aztreonam 75 mg inhalado cada 8 horas. En caso de enfermedad avanzada o severa se recomienda combinar antibióticos sin dejar espacios sin tratamiento. 							

Lineamiento	Normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Desde el diagnóstico de la FQ, los medicamentos nebulizados deben ser administrados a través de nebulizadores, inhalocámaras y compresores avalados para el tratamiento de la FQ con el objetivo de garantizar el éxito de la inhaloterapia.	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institución al	Dispensar los medicamentos y dispositivos médicos apropiados para su administración (inhalocámaras y compresores específicos avalados para FQ) al paciente para la inhaloterapia	De acuerdo con la prescripción médica	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Servicio de farmacia
		Institución al	Educar al paciente y su familia para el correcto uso de los dispositivos médicos utilizados en inhaloterapia	Según a necesidad del paciente	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante, Médico de rehabilitación física, fisioterapeuta

Tabla 22. Matriz de intervenciones del seguimiento de fibrosis quística

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> El seguimiento debe ser integral, y debe incluir una valoración cada 3 meses por el equipo interdisciplinario en el centro de manejo especializado. 	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas	Institucional	Garantizar el acceso a valoración por el equipo interdisciplinario a las personas con FQ	Trimestral	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística Resolución 2696 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social	Institucional	Realizar valoración interdisciplinaria a la persona con FQ	Trimestral	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Todos los especialistas del equipo interdisciplinario

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> Realizar espirometría cada tres meses y evaluar el VEF1 según el porcentaje previsto. Indagar, con una periodicidad mínima de 3 meses, sobre la adherencia a la ACT seleccionada, evaluar el uso correcto de la técnica, resolver dudas y adaptar según la condición clínica y las necesidades de la persona con FQ. Realizar cultivos de 	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística Resolución 2696 de 2024 del Ministerio	Institucional	Garantizar el acceso a los paraclínicos requeridos (espirometría, cultivo de muestras respiratorias) para el seguimiento de la persona con FQ	Trimestral	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
		Laboratorio	Realizar los paraclínicos correspondientes a las personas con FQ y comunicar los resultados al médico tratante	Trimestral	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Laboratorio	Técnico de laboratorio clínico; Personal administrativo del laboratorio clínico

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
muestras respiratorias acorde a la edad al menos una vez cada tres meses con el objetivo de detectar tempranamente la primoinfección de P. aeruginosa e indicar esquema de erradicación según lo establecido en el tratamiento integral. • La frecuencia de los paraclínicos se debe ajustar según el resultado, el estado clínico del paciente y de forma individualizada de acuerdo al concepto del médico tratante.	de Salud y Protección Social	Institucional	Ajustar frecuencia de toma de los paraclínicos y conducta clínica a seguir según los resultados obtenidos y el estado clínico del paciente	Trimestral	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
• Evaluar la función pancreática anualmente mediante la determinación de elastasa pancreática-1 fecal, y repetir la prueba cuando se presente un	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas GPC para la prevención,	Institucional	Garantizar el acceso a los exámenes requeridos desde gastroenterología y nutrición para el seguimiento de la persona con FQ	Anual	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normativa vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
crecimiento y/o estado nutricional inadecuado. En aquellas personas que se encuentran en tratamiento con moduladores realizar la evaluación como mínimo una vez al año	diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Laboratorio	Realizar a los exámenes requeridos desde gastroenterología y nutrición a las personas con FQ y comunicar los resultados al médico tratante	Anual	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Laboratorio	Técnico de laboratorio clínico; Personal administrativo del laboratorio clínico

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<p>o según el criterio del médico tratante.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Realizar anualmente examen físico abdominal completo en búsqueda de hepatoesplenomegalia y adicionalmente tamización mediante medición anual de la función hepática incluyendo AST, ALT, bilirrubinas, fosfatasa alcalina, gamma glutamil transferasa (GGT) y cuadro hemático. • Realizar ecografía hepatobiliar y elastografía por ecografía anualmente en niños y adolescentes desde el diagnóstico inicial de FQ. • Realizar la medición de vitaminas A, D, E y vitamina K indirecta (a partir del INR), evaluación de la función hepática, de la 		Institucional	Ajustar la conducta clínica a seguir según los resultados obtenidos y el estado clínico del paciente	Anual	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<p>función renal, proteínas y perfil lipídico como parte de la valoración nutricional y con una periodicidad anual.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluar con periodicidad anual la densidad mineral ósea, la masa grasa y la masa magra mediante absorciometría de rayos X de energía dual (DEXA), a partir de los 8 años. 							

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> Hacer tamizaje de cáncer de colon con colonoscopia desde los 40 años y desde los 30 años si se ha trasplantado. 	Plan Nacional de atención a las enfermedades huérfanas Resolución 603280 de 2018 del	Institucional	Garantizar el acceso al tamizaje de cáncer de colon con colonoscopia a los pacientes con FQ desde los 40 años y desde los 30 años si se ha trasplantado	Anual	Adultez	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
	<p>Ministerio de Salud y Protección Social</p> <p>GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística</p> <p>Guía de práctica clínica (GPC) para la detección temprana, el diagnóstico, tratamiento integral, seguimiento y rehabilitación de pacientes con diagnóstico de cáncer de colon y recto. 2013</p>	Laboratorio	Realizar el tamizaje de cáncer de colon con colonoscopia y comunicar los resultados obtenidos al médico tratante	Anual	Adulthood	Sector salud: Laboratorio	Técnico de laboratorio clínico; Personal administrativo del laboratorio clínico

<ul style="list-style-type: none"> • Realizar una valoración por nutrición mínimo cada tres meses en niños y adultos, indagando por la adherencia o seguimiento a las recomendaciones nutricionales. • La evaluación y el seguimiento estándar del estado nutricional en personas con FQ deben realizarse con precisión y regularidad e incluir, como mínimo, los siguientes parámetros, que deben interpretarse de forma conjunta y longitudinal: o Lactantes: puntuaciones z de peso para la edad, talla para la edad y peso para la talla (PEL), así como perímetro cefálico para la edad, cada una o dos semanas hasta que se demuestre una nutrición adecuada y un estado nutricional ideal, y posteriormente, 	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Realizar valoración del estado nutricional a la persona con FQ	Trimestral	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Gastroenterología, Nutricionista
---	---	---------------	--	------------	---	-------------------	----------------------------------

<p>mensualmente durante el primer año de vida.</p> <p>o Niños >1 y ≤2 años: puntuaciones z de peso para la edad, talla para la edad y PEL, así como perímetro cefálico para la edad, cada dos o tres meses.</p> <p>o Niños >2 años: puntuaciones z de peso para la edad, talla para la edad e IMC para la edad, al menos cada tres meses.</p>							
---	--	--	--	--	--	--	--

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> • Detectar de manera temprana la diabetes mellitus mediante tamizaje para instaurar prevención secundaria apropiada. Realizar tamizaje anual con curva de tolerancia a la glucosa a partir de los 10 años o antes si hay presencia de síntomas sugestivos. En caso de tamizaje positivo, remitir a evaluación por endocrinología e iniciar tratamiento de acuerdo con las GPC vigentes. • Programar un seguimiento trimestral por endocrinología para ajustar insulina en caso de tener diabetes relacionada con FQ. 	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Garantizar el acceso al tamizaje para la detección temprana de la Diabetes Mellitus a los pacientes con FQ a partir de los 10 años o antes si hay síntomas sugestivos	Anual	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
		Laboratorio	Realizar el tamizaje para la detección temprana de la Diabetes Mellitus y comunicar los resultados obtenidos al médico tratante	Anual	A partir de la Infancia	Sector salud: Laboratorio	Técnico de laboratorio clínico; Personal administrativo del laboratorio clínico
		Institucional	Realizar remisión a endocrinología ante tamizaje positivo para DM	según criterio médico	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
		Institucional	Realizar seguimiento para ajustar insulina en caso de tener diabetes relacionada con FQ.	Trimestral	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS	Endocrinología

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> En personas con FQ a partir de los 8 años de edad se deberá realizar de manera regular densitometría ósea para detectar la aparición de osteopenia / osteoporosis con una periodicidad de 2 años. En presencia de osteopenia / osteoporosis, hacer seguimiento por endocrinología al menos dos veces en el año en caso de requerir bifosfonatos. 	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Garantizar el acceso a densitometría ósea a los pacientes con FQ a partir de los 8 años de edad	Anual	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
		Laboratorio	Realizar prueba de densitometría ósea a los pacientes con FQ y comunicar los resultados obtenidos al médico tratante	Anual	A partir de la Infancia	Sector salud: Laboratorio	Técnico de laboratorio clínico; Personal administrativo del laboratorio clínico
		Institucional	Realizar remisión a endocrinología en presencia de osteopenia / osteoporosis para seguimiento	según criterio médico	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante
		Institucional	Realizar seguimiento en presencia de osteopenia / osteoporosis al menos dos veces en el año en caso de requerir bifosfonatos.	Semestral	A partir de la Infancia	Sector salud: IPS	Endocrinología

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<ul style="list-style-type: none"> Garantizar el seguimiento farmacoterapéutico y atención farmacéutica estructurados en personas con FQ como parte del cuidado integral, con el fin de favorecer la adherencia terapéutica, optimizar resultados clínicos, prevenir y detectar oportunamente eventos adversos asociados a las intervenciones farmacológicas y fortalecer la coordinación con el equipo interdisciplinario para asegurar la continuidad del tratamiento. Valoración por oftalmología previa al inicio del tratamiento 	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Garantizar el acceso a interconsultas, exámenes y laboratorios para el seguimiento óptimo de la terapia moduladora.	A criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
		Institucional	Realizar seguimiento farmacoterapéutico y atención farmacéutica estructurados en personas con FQ	A criterio médico	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Servicio de Farmacia; Farmaceuta químico
		Institucional	Realizar valoración por oftalmología previa al inicio del tratamiento con moduladores	Una vez	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Oftalmología
		Institucional	Realizar seguimiento anual por oftalmología después del inicio del tratamiento con moduladores.	Anual	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Oftalmología

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
con moduladores y seguimiento anual. • Evaluar la función hepática incluyendo AST, ALT, bilirrubinas, fosfatasa alcalina, GGT, adicionalmente función renal incluyendo creatinina y nitrógeno ureico en sangre (BUN) y cuadro hemático antes de iniciar el tratamiento con moduladores, mensualmente durante los primeros 6 meses, trimestral por un año y luego anual.		Laboratorio	Antes de iniciar el tratamiento con moduladores, evaluar la función hepática incluyendo AST, ALT, bilirrubinas, fosfatasa alcalina, GGT, adicionalmente función renal incluyendo creatinina y nitrógeno ureico en sangre (BUN) y cuadro hemático; y comunicar los resultados al médico tratante.	mensualmente durante los primeros 6 meses, trimestral por un año y luego anual.	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: Laboratorio	Técnico de laboratorio clínico; Personal administrativo del laboratorio clínico
		Institucional	Ajustar la conducta clínica a seguir con la terapia moduladora según los resultados obtenidos y el estado clínico del paciente	mensualmente durante los primeros 6 meses, trimestral por un año y luego anual.	Todas las etapas (en el momento en que ocurra el diagnóstico)	Sector salud: IPS	Médico especialista tratante

Lineamiento	Plan Nacional de Gestión de ER y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
• Brindar consejería preconcepcional y educar en métodos de planificación familiar a las mujeres con FQ en edad fértil.	GPC para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la fibrosis quística	Institucional	Garantizar el acceso a consulta para consejería genética	Una vez	A partir de la adolescencia	Sector salud: IPS, Aseguradoras o quién haga sus veces	Personal administrativo de la aseguradora; Coordinador y Enfermera Jefe del programa de FQ
		Institucional	Realizar consejería genética	Una vez	A partir de la adolescencia	Sector salud: IPS	Genetista clínico

Fuente: elaboración propia a partir de los Lineamientos para la atención integral de personas con fibrosis quística (2025)