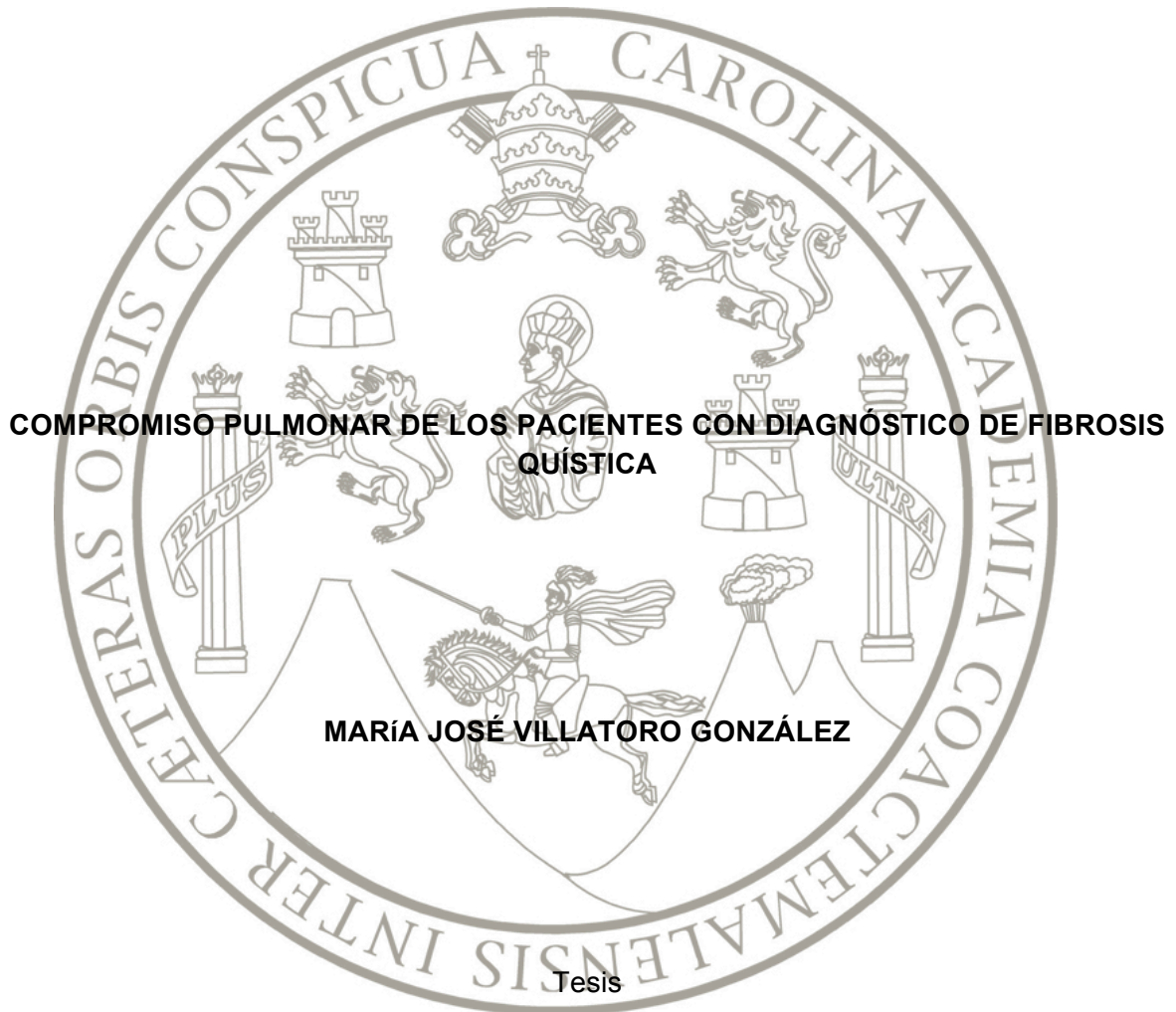


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS  
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO



Presentada ante las autoridades de la  
Escuela de Estudios de Postgrado de la  
Facultad de Ciencias Medicas  
Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría  
Para obtener el grado de  
Maestro en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría

Marzo 2018



ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

# Facultad de Ciencias Médicas

## Universidad de San Carlos de Guatemala

PME.OI.021.2018

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HACE CONSTAR QUE:

El (la) Doctor(a): **María José Villatoro González**

Registro Académico No.: 200518129

Ha presentado, para su EXAMEN PÚBLICO DE TESIS, previo a otorgar el grado de Maestro(a) en Ciencias Médicas con Especialidad en **Pediatría**, el trabajo de TESIS **COMPROMISO PULMONAR DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA**

Que fue asesorado: **Dra. Brenda Veronica Figueroa Figueroa**

Y revisado por: **Dra. Ana Marilyn Ortíz Ruiz de Juárez MSc.**

Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, la ORDEN DE IMPRESIÓN para **febrero 2018**

Guatemala, 02 de febrero de 2018



**Dr. Carlos Humberto Vargas Reyes MSc.**

Director  
Escuela de Estudios de Postgrado



**Dr. Luis Alfredo Ruiz Cruz MSc.**

Coordinador General  
Programa de Maestrías y Especialidades

/mdvs

Guatemala 30 de septiembre del 2016

Doctora:

**ANA MARILYN ORTIZ RUIZ DE JUAREZ, MSc**

Docente responsable

Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría

Hospital General de Enfermedades

Presente

**Respetable Doctora Ortiz Ruiz de Juárez:**

Por este medio informo que he asesorado a fondo el informe final de graduación que presenta la Doctora **MARIA JOSE VILLATORO GONZALEZ, carné 200518129** de la carrera de Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría el cual se titula **“COMPROMISO PULMONAR DE LO PACIENTES CON FIBROSIS QUISTICA”**.

Luego de la revisión, hago constar que la Dra. Villatoro González, ha incluido las sugerencias dadas para el enriquecimiento del trabajo. Por lo anterior emito el **dictamen positivo** sobre dicho trabajo y confirmo está listo para pasar a revisión de la Unidad de Tesis de la Escuela de estudios de Postgrado de la Facultad de Ciencias Medicas

Atentamente,



**Dra. Brenda Verónica Figueroa Figueroa**

Neumóloga Pediatra

Asesor de Tesis

Guatemala 30 de septiembre del 2016

Doctor:

**OSCAR FERNANDO CASTAÑEDA ORELLANA, MSc**

Coordinador Específico

Escuela de Estudios de Postgrado

Universidad de San Carlos de Guatemala

Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría

Instituto Guatemalteco de Seguridad Social

**Respetable Doctor Castañeda Orellana:**

Por este medio informo que he revisado a fondo el informe final de graduación que presenta la Doctora **MARIA JOSE VILLATORO GONZALEZ, carné 200518129** de la carrera de Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría el cual se titula "**COMPROMISO PULMONAR DE LO PACIENTES CON FIBROSIS QUISTICA**".

Luego de la revisión, hago constar que la Dra. Villatoro González, ha incluido las sugerencias dadas para el enriquecimiento del trabajo. Por lo anterior emito el **dictamen positivo** sobre dicho trabajo y confirmo está listo para pasar a revisión de la Unidad de Tesis de la Escuela de estudios de Postgrado de la Facultad de Ciencias Medicas

Atentamente,



*Dra. Ana Marilyn Ortiz Ruiz*  
**MEDICO PEDIATRA**  
**COL. No. 7,093**

**Dra. Ana Marilyn Ortiz Ruiz de Juárez, MSc**  
Revisora de Tesis



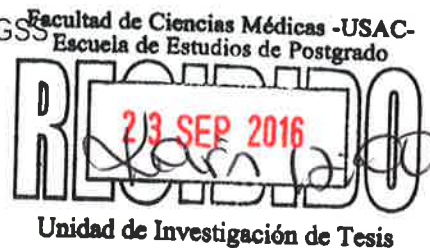
Universidad de San Carlos de Guatemala  
Facultad de Ciencias Médicas, Escuela de Estudios de Post-grado  
Unidad de tesis



A: Dr. Oscar Fernando Castañeda Orellana, MSc.

Coordinador específico de los programas de Maestría, IGSS Facultad de Ciencias Médicas -USAC-  
Escuela de Estudios de Postgrado

De: Dr. Mynor Ivan Gudiel Morales  
Unidad de Tesis Escuela de Estudios de Post-grado



Fecha de recepción del trabajo para revisión: 22 de septiembre de 2016

Fecha de dictamen: 23 de Septiembre 2016


Asunto: Revisión de Informe final de:

MARIA JOSE VILLATORO GONZALEZ

COMPROMISO PULMONAR DE LOS PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA

**Sugerencias de la revisión:**

- Solicitar la Impresión de tesis.

  
Dr. Mynor Ivan Gudiel Morales  
Unidad de Tesis de Post-grado

## **Agradecimientos**

A Dios por que nada en esta vida es posible sin ti, eres mi fuerza, sabiduria y guia en cada paso que doy, por que todo lo que hago es para tu gloria y en tu nombre.

A mis padres por ser mis incondicionales, enseñarme que hay que entregarlo todo y luchar por alcanzar nuestras metas, por que sin su amor, paciencia y apoyo nada seria posible, este éxito es para ustedes.

A mis hermanos y sobrinos por siempre darme palabras de aliento, animarme en mis dias dificiles, por llenarme con su amor y su alegria.

A ti por ser quien lucha hombro a hombro a mi lado, combatiendo cada reto, cada obstaculo, por tu amor, tu paciencia y tu apoyo. Por nunca dejarme vencer.

A mi asesora y revisora por sus conocimiento, su apoyo y entusiasmo, por sus exigencias para demostrarnos que siempre podemos dar más, que el limite lo ponemos nosotros.

A mis compañeros y maestros por sus enseñanzas y convivencias, por que el camino no seria lo mismo sin ustedes en el.



## ÍNDICE

ÍNDICE DE CUADROS .....	i
ÍNDICE DE GRAFICAS .....	ii
RESUMEN.....	iii
I. INTRODUCCIÓN .....	1
II. ANTECEDENTES.....	4
2.1 Fibrosis quística (FQ).....	4
2.2 Fisiopatología .....	4
2.3 Anatomía patológica .....	5
2.4 Manifestaciones clínicas .....	6
2.5 Complicaciones pulmonares.....	9
2.6 Diagnóstico .....	11
2.7 Clasificación del grado de afectación .....	13
2.8 Función pulmonar .....	17
III. OBJETIVOS .....	19
3.1. General .....	19
3.2. Específicos.....	19
IV. MATERIAL Y METODOS .....	20
4.1. Tipo de estudio .....	20
4.2. Muestra .....	20
4.3. Unidades de análisis.....	20
4.4 Población .....	20
4.5 Selección de sujetos de estudio .....	20
4.5.1 Criterios de inclusión.....	20
4.5.2. Criterios de exclusión.....	21
4.6 Definición y Operacionalización de las Variables .....	21
4.7 Técnicas, procedimientos e instrumentos.....	25
4.7.1 Técnica.....	25
4.7.2 Procedimientos .....	25
4.7.3 Instrumentos .....	26
4.7.4. Plan de procesamiento y recolección de los datos.....	27
4.8 Análisis de los datos .....	27
4.9. Alcances y límites .....	27

4.10. Aspectos éticos.....	27
V. RESULTADOS.....	28
VI. DISCUSION Y ANÁLISIS DE RESULTADOS.....	37
6.1. Conclusiones .....	39
6.2. Recomendaciones .....	40
VII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS .....	41
VIII. ANEXOS.....	46



## ÍNDICE DE CUADROS

Cuadro No. 1 .....	28
Cuadro No. 2 .....	29
Cuadro No. 3 .....	30
Cuadro No. 4 .....	30
Cuadro No. 5 .....	31
Cuadro No. 6 .....	32
Cuadro No. 7 .....	33
Cuadro No. 8 .....	34
Cuadro No. 9 .....	35
Cuadro No. 10 .....	36

## ÍNDICE DE GRÁFICAS

Grafica No. 1 .....	28
Grafica No. 2 .....	29
Grafica No. 3 .....	31
Grafica No. 4 .....	32
Grafica No. 5 .....	33
Grafica No. 6 .....	34
Grafica No. 7 .....	35
Grafica No. 8 .....	36

## RESUMEN

**Objetivo:** Determinar el compromiso pulmonar de los pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística del servicio de Neumología del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social. **Metodología:** Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, de corte transversal, durante el periodo del 01 enero de 2013 al 30 de junio del 2016, con un total 23 pacientes evaluados con diagnóstico de Fibrosis Quística, se analizaron los estudios de imágenes de los pacientes, y se evaluaron los expedientes clínicos para el llenado de las variables del instrumento de recolección de datos. **Conclusiones:** El mayor rango de edad de los pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística se encuentra entre los 4 a 7 años, sin diferencia significativa de género. En las escalas de medición del compromiso pulmonar de los pacientes en estudio se encontró que el mayor porcentaje presentó afectación leve 27.39% en escala de Brody y 78.26% en escala de Brasfield, en la escala clínica de Schwachman la afectación es moderada con 86,96%. El patrón espirométrico observado con mayor frecuencia es de tipo obstructivo con 55.56%. El 52.17% de los pacientes en estudio amerito algun ingreso hospitalario siendo la principal causa por exacerbación en el 66.67% de los pacientes. Se observó que el 86.96% de los pacientes presentan colonización de la vía aérea, encontrando que los principales germenos aislados son la Pseudomonas Auriginosa con 70.25%, Estafilococo Aureus con 19% y Klebsiella Pneumoniae con 8.27%.

**Palabras Clave:** fibrosis quística, compromiso pulmonar.

## I. INTRODUCCION

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad genética autosómica recesiva letal que afecta preferentemente a la población caucásica, causada por la mutación del gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (RTFQ) que se localiza en el brazo largo del cromosoma 7.(1)

La FQ es la principal causa de neumopatía crónica grave en los niños y la mayor parte de las insuficiencias pancreáticas exocrinas durante los primeros años de vida.(2) Su afectación clásica y más habitual por enfermedad pulmonar obstructiva crónica, insuficiencia pancreática exócrina e infertilidad en varones por azoospermia obstructiva y malabsorción intestinal con afectación del estado nutricional. La enfermedad pulmonar la principal causa del 95% de las defunciones prematuras (1).

La Fibrosis Quística es la enfermedad más frecuente en raza blanca afecta a la proteína transportadora de membrana reguladora de la conductancia de fibrosis quística, responsable de una de las vías de transporte de cloro localizadas en la membrana apical de muchos tipos de células epiteliales, siendo las manifestaciones más frecuentes la afectación de las vías respiratorias, estas suelen ser la primeras manifestaciones, presentándose con cuadros de tos, broncoespasmo y neumonías a repetición en un 95% de los casos(8).

La incidencia varía según la población, pero en general se aproxima a 1/3,500 nacidos vivos (2). La Federación Española de Fibrosis Quística estima una incidencia de un caso por cada 5000 nacidos vivos y que uno de cada 35 habitantes son portadores sanos de la enfermedad (3), el centro de investigación y tratamiento de la fibrosis quística de la Universidad de Carolina del Norte reporta que la incidencia en Estados Unidos varía de 1 entre 3,000 y 1 entre 8,000 nacidos vivos. Se diagnostican aproximadamente 50,000 casos nuevos y al menos 40,000 estadounidenses mueren cada año secundario a fibrosis quística pulmonar (4). En el Reino Unido la incidencia es de 4.6 por 100,000, lo que indica que cada año se diagnostican más de 5,000 casos nuevos con un promedio de vida en torno a los 37 años (5).

Según el consenso de la Sociedad Argentina de Pediatría debido a la creación de programas de detección de errores congénitos implementados en el país, registra una incidencia de 1:6,100 recién nacidos, de ellos la prevalencia de portadores sano es de aproximadamente 1:40 (6).

Según la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística reportan que actualmente existen alrededor de 6,000 niños con Fibrosis Quística sin acceso a tratamiento especializado. El promedio de sobrevida en este país es de 17 años para aquellos con los recursos e infraestructura necesaria (7).

La Fibrosis Quística no presenta un perfil demográfico específico, se encuentra en proporciones iguales en entornos urbanos y rurales, se presenta con más frecuente en sexo masculino, las manifestaciones clínicas se hacen presentes desde la edad temprana, incluso desde el nacimiento, se manifiesta con infecciones respiratorias severas, tos crónica, desnutrición o diarreas prolongadas.

Las complicaciones son inversamente proporcionales a la edad, según estudio publicado en la revista chilena de infecciones respiratorias, reporta una sobrevida media desde el diagnóstico de 3 a 6 años (1).

El grado de compromiso pulmonar puede ser clasificado por la clínica presente en el paciente según el puntaje de Shwachman- Kulzycki, en donde se evalúa la actividad general del paciente, hallazgos de la exploración física, el estado nutricional y hallazgos radiológicos, se realiza la sumatoria de los puntos y se clasifica en excelente estado clínico con puntaje de 86-100, buen estado clínico con puntaje de 85-71, leve compromiso con puntaje de 70-56, moderado compromiso con puntaje de 55-41 y severo compromiso con puntaje menor de 40(10).

Para el seguimiento longitudinal por medio de la radiografía de tórax se puede realizar por medio de la puntuación de Brasfield, en este se evalúa el atrapamiento aéreo, imágenes lineares, lesiones nodulares quísticas, lesiones grandes y la severidad general o presencia de complicaciones, puede ser leve con puntaje de 20-25, moderado con puntaje de 10-19 y grave con puntaje menor de 9. (10.11)

Otra forma de conocer el grado de compromiso en este tipo de pacientes es por medio de las pruebas de función pulmonar se clasifican según la severidad en enfermedad y el resultado de volumen espiratorio forzado en 1 minuto (FEV1) en leve cuando se encuentra por arriba del 70%, en donde los síntomas y signos serán mínimos,, moderada cuando se presente FEV1 entre 40-69% y severa presentado un FEV1 menor de 40%, es importante el conocimiento del grado de afectación al parénquima pulmonar ya que esto nos puede predecir la intensidad de posibles recaídas y el pronóstico del paciente(12). También se puede evaluar por medio de oximetría de pulso encontrando una grado de afectación leve >94%, moderado de 90-93% y grave con menor de 89%(12)

En Guatemala no existen datos sobre la enfermedad en pacientes pediátricos, tampoco existen estudios sobre el compromiso pulmonar, ni características epidemiológicas de estos pacientes, el último estudio realizado en Guatemala, en el año de 1997 analizando el tratamiento y pronóstico de los pacientes menores de 1 año con diagnóstico de la enfermedad, atendidos en el departamento de pediatría del Hospital Roosevelt, encontrando que las principales complicaciones fueron las bronquiectasias, atelectasias y neumonías (8), sin embargo no existen datos sobre el compromiso pulmonar, se registra actualmente 23 casos de pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística en el Servicio de Neumología de Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (9). Por lo que se consideró importante la realización del presente estudio encontrando que el 86.96% de los pacientes presentan colonización de la vía aérea, siendo los principales gérmenes aislados son la *Pseudomonas Auriginosa* con 70.25%, *Estafilococo Aureus* con 19% y *Klebsiella Pneumoniae* con 8.27%, encontrando una relación que por cada paciente se observó en promedio 6 cultivos positivos. Se observó que de la población el 86.96% de los pacientes se encontró con estadio clínico moderado, según refiere la literatura, esto aumenta el riesgo de ingresos hospitalarios y complicaciones, concordando con el estudio ya que el 52.17% de los pacientes ameritó ingreso hospitalario.

## II. ANTECEDENTES

### 2.1. Fibrosis quística (FQ)

Es una enfermedad congénita de transmisión autosómica recesiva que se caracteriza por una disfunción de las glándulas exocrinas, con alteraciones hidroelectrolíticas y de las mucoproteínas, produciendo secreciones anormalmente espesas. Sus manifestaciones clínicas son secundarias a la obstrucción de los órganos afectados, los cuales son principalmente el pulmón, páncreas intestino, hígado, vías biliares y genitales. Dependiendo de las mutaciones involucradas existe una gran diversidad de formas clínicas. Fue descrita por primera vez por Dorothy Andersen en 1938, quien en 1946 la clasifica con genética, Paul di Saint'Agnese en 1952, descubre la elevación de electrolitos en el sudor. (1,12,13)

El gen de la FQ se encuentra localizado en el brazo largo del cromosoma 7, la zona que lo contiene tiene un tamaño de 250kb con 27 axones, el cual codifica una proteína de 1480 aminoácidos llamada Proteína Transportadora de Transmembrana (CFTR), localizada en el polo apical de las células epiteliales, su función es actuar como canal de cloro, constituida de dos regiones transmembrana hidrofóbicas, separadas por la región de unión al ATP, región NBF (NBF-1) y una subunidad reguladora hidrófila, seguidas por otra región NBF (NBF-2). (14)

### 2.2. Fisiopatología

La proteína CFTR es una glicoproteína transportadora de membrana dependiente de AMPc, responsable de una de las vías de transporte de iones cloro en las células epiteliales, también puede controlar la función de otras proteínas de membrana como canales auxiliares de cloro y canales de sodio. Se localiza en la membrana apical de células epiteliales de las vías aéreas, glándulas submucosas del tracto gastrointestinal, hígado, vesícula biliar y páncreas. Su alteración impide el transporte de cloruro, la función de CFTR es importante en muchos de estos órganos, porque la ausencia es la causa de la enfermedad, sin embargo, se considera que el sitio más afectado responsable de la alta morbilidad y de la mortalidad en FQ es el pulmón. (14, 15,16)

La ausencia de CFTR repercute sobre distintos mecanismos de defensa en las vías respiratorias, reduce la actividad antimicrobiana de lisozima y lactoferrina se encuentra disminuida, inhibiendo su unión a las bacterias y favoreciendo las infecciones. Las



concentraciones altas de sodio disminuyen la motilidad ciliar, impidiendo la eliminación del moco.

### **2.3. Anatomía Patológica**

No se producen trastornos morfológicos en las glándulas sudoríparas exocrinas ni en la parótida o en sus conductos, a pesar de que existen alteraciones en la composición electrolítica de sus secreciones.

La primera lesión morfológica en el pulmón es una bronquiolitis, la cual se observa como tapones de moco y respuesta inflamatoria de las vías respiratorias de menor calibre, con el tiempo el moco acumulado y la inflamación afecta las vías respiratorias de mayor calibre originando bronquitis.

Las principales expresiones morfológicas del estado hipersecretor son la hiperplasia de las células caliciformes y de las glándulas de submucosas, que posiblemente son secundarias a una infección crónica de las vías respiratorias. Parece que los gérmenes quedan confinados en el espacio endobronquial y no es característica la infección bacteriana invasiva. Cuando la enfermedad ha evolucionado mucho aparecen evidencias que indican destrucción de la vía respiratoria con obliteración de los bronquiolos, bronquiloectasias y bronquiectasias. Las técnicas de imagen muestran un aumento del grosor de la pared de las vías respiratorias y de la sección transversal de la luz de forma relativamente precoz en la enfermedad pulmonar.

En las neumopatías avanzadas son frecuentes los quistes bronquiectásicos y las bullas enfisematosas o subpleurales, que afectan sobre todo a los lóbulos superiores. Estos espacios aéreos de gran tamaño se pueden romper y ocasionar neumotórax. La neumopatía intersticial no es una característica destacada, aunque pueden aparecer áreas de fibrosis. Se producen casos de enfisema verdadero, aunque no es un hallazgo morfológico frecuente, las arterias bronquiales se muestran aumentadas de tamaño y son tortuosas, lo que contribuye a la tendencia de los pacientes con bronquiectasias a sufrir hemoptisis.

Las arterias pulmonares de pequeño calibre pueden sufrir hipertrofia de la media como la observada en la hipertensión pulmonar secundaria.

Los senos paranasales están rellenos de forma uniforme de secreciones que contienen productos inflamatorios y su revestimiento epitelial presenta elementos secretorios hiperplásicos e hipertróficos. Se ha descrito casos con pólipos nasales, mucopiocele y erosión del hueso.

## **2.4. Manifestaciones Clínicas**

### **2.4.1. Manifestaciones respiratorias**

La morbimortalidad de la fibrosis quística y sus complicaciones son 95% de origen pulmonar. Durante los primeros meses de vida algunos pacientes desarrollan una colonización crónica endobronquial por bacterias específicas, la cual está asociada a la hiperviscosidad del moco que provoca obstrucción bronquial y una respuesta inflamatoria, generando un círculo vicioso que conduce finalmente a lesión irreversible del pulmón.

El estudio bacteriológico de las secreciones demuestra que el germen más frecuente desde los primeros años hasta la adolescencia es el *Staphylococcus aureus*, alcanzando hasta un 60% de presencia, la *Pseudomonas aeruginosa* va aumentando desde los primeros años, 30%, hasta 60 a 80% en adultos, siendo el germen que mayor respuesta inflamatoria desencadena, pasando de repetidas infecciones agudas a la infección crónica<sup>22</sup>, concordando con la aparición de la forma mucóide, donde las colonias se rodean de alginato, un exopolisacárido, ubicándose de preferencia en vía aérea periférica.

Otro germen frecuentemente encontrado es el *Haemophilus influenzae* y menos frecuentes la *Stenotrophomonas maltophilia*, *Burkholderia cepacia* y otros bacilos Gram negativos. A medida que se tienen mejores métodos de diagnóstico bacteriológico, se ha logrado demostrar que otros gérmenes tienen un rol muy importante en la evolución pulmonar, principalmente las *Mycobacterias avium*, *abscessus* y otras. (14)

El compromiso pulmonar progresivo deriva en insuficiencia con hipoxemia e hipercapnia con cor pulmonar en etapa terminal. Dentro de las complicaciones infrecuentes está el neumotórax, el pneumomediastino y la hemoptisis severa. Todas ellas de difícil manejo, ya que se presentan en enfermos graves con enfermedad severa. La aspergillosis broncopulmonar alérgica es una complicación excepcional<sup>(13)</sup>

### **2.4.2. Manifestaciones de las vías altas**

#### **2.4.2.1. Sinusitis**

La opacificación de los senos paranasales en la radiografía la presentan más del 95% de los pacientes Sin embargo los síntomas de la afectación sinusal suelen ser sutiles. Durante la infancia se puede presentar síntomas de obstrucción nasal, ronquidos o rinorrea purulenta.

#### **2.4.2.2. Pólipos Nasales**

Su presencia varia en un 10-36% según las diferentes series. La obstrucción nasal y los ronquidos son los síntomas más frecuentes aunque un porcentaje elevado de los pacientes son asintomáticos. Pueden presentar ensanchamiento del puente nasal.

#### **2.4.3. Manifestaciones de las Vías Aéreas Inferiores**

Inician frecuentemente con tos no productiva y dificultad respiratoria, los lactantes se manifiestan con bronquiolitis, se sospecha del diagnóstico, cuando la evolución presenta una evolución tórpida del proceso o de la recurrencia de los procesos bronquiales obstructivos. Se podría manifestar con sibilancias y si existe presencia de condensaciones con crepitaciones e hipoventilación. (14)

Durante la edad preescolar se presenta con infecciones respiratorias recurrentes, tos crónica productiva con expectoración o como asma bronquial de evolución tórpida. Se puede observar acropaquias como manifestación de la hipoxia y de la inflamación e infección crónica. La presencia de neumonías a repetición con el desarrollo de bronquiectasias que van evolucionando a insuficiencia respiratoria sugieren el diagnóstico, en la espirometria el FEV1 se ve afectado conforme progresa la enfermedad.

##### **2.4.3.1. Exacerbaciones Pulmonares**

La mayoría de los pacientes tiene un deterioro respiratorio insidioso caracterizado por exacerbaciones de su infección pulmonar crónica. Las exacerbaciones respiratorias se caracterizan por algunos de los siguientes signos y síntomas: aumento de la tos, cambios en el volumen y en el aspecto del esputo, aparición de disnea, disminución de la actividad física, pérdida de peso y apetito, cambios en la auscultación habitual, imágenes radiológicas nuevas y sobre todo deterioro de la función pulmonar. Su tratamiento debe ser precoz (1,6).

##### **2.4.3.2. Colonización de la vía aérea**

En la fase inicial es característica la colonización por el *Haemophilus influenzae* y posteriormente por el *Staphylococcus aureus*. Con la evolución de la enfermedad la *Pseudomonas aeruginosa* es el patógeno más frecuente que se asocia a un deterioro progresivo de la función pulmonar. En los últimos años se ha incrementado el aislamiento de otros patógenos, como la *Sternotrophomonas maltophilia* y *Burkholderia cepacia*. El análisis del esputo debe hacerse de manera rutinaria en cada visita y en las exacerbaciones pulmonares. (15)

La actividad mucociliar es una de las principales barreras del tracto respiratorio frente a los microorganismos y otros agentes extraños. El epitelio ciliado transporta la secreción mucosa por el árbol traqueobronquial arrastrando a su paso cualquier partícula o microorganismo que encuentre en su camino. Para que este mecanismo sea efectivo, el moco, que ocupa la parte central de la vía, debe deslizarse sobre la superficie serosa que envuelve los cilios de las células del epitelio bronquial. La alteración del CFTR da lugar a un aumento de la reabsorción de cloro y sodio que se acompaña de una reabsorción pasiva de agua y produce deshidratación de la superficie del epitelio ciliado respiratorio, que impide el correcto deslizamiento del moco a través del árbol traqueobronquial<sup>1,3</sup>. Esto conlleva un estancamiento del moco, el cual servirá de caldo de cultivo idóneo para diversos microorganismos. Otro factor patogénico añadido es la respuesta inflamatoria exagerada, causada por la propia infección y por la alteración presente en el epitelio bronquial, y que se manifiesta principalmente por un intenso infiltrado de neutrófilos, los cuales, mediante la secreción de proteasas, dañarían aún más el tejido bronquial. Además, el acúmulo de ADN, liberado principalmente por la lisis de los neutrófilos, incrementa la densidad y la viscosidad de las secreciones. (16)

#### **2.4.3.3. Cronoinfección broncopulmonar en la fibrosis quística**

El análisis del patrón y la evolución temporal de la colonización en los pacientes con FQ ha permitido definir el concepto de cronoinfección por el que los pacientes sufrirían infecciones o colonizaciones siguiendo una secuencia más o menos establecida dependiente de la edad. En los de menor edad, las infecciones por virus respiratorios y micoplasmas no son infrecuentes. Con posterioridad y aun en la primera década de la vida, es frecuente el aislamiento de *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae* que serían rápidamente

relegados a un segundo plano y sustituidos por *S. aureus* y posteriormente por *P. aeruginosa*. En la edad adulta, más del 80% de los pacientes están crónicamente colonizados por este microorganismo y en la mayoría de los casos se aísla en su morfotipo mucoso.

Como consecuencia del tratamiento antimicrobiano repetido en los pacientes adultos y del deterioro de la función pulmonar, se favorece el desplazamiento de los patógenos bacterianos habituales y se aíslan con mayor frecuencia bacilos gramnegativos no fermentadores entre los que destacan *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter* spp. y *Burkholderia cepacia*. En el Hospital Ramón y Cajal, en el seguimiento de 81 pacientes con FQ durante 5 años, se observó una mayor incidencia de *S. aureus* en los primeros años de vida y un ulterior aumento de los pacientes colonizados con *P. aeruginosa*. Estos datos son muy similares a los del registro estadounidense de pacientes con FQ2. El patrón de colonización bronquial no siempre es monomicrobiano y hasta en el 70% de los pacientes pueden coexistir diferentes patógenos. En más del 50% de ellos aparecen simultáneamente *S. aureus* y *P. aeruginosa*, solos o en asociación con *H. influenzae* o *S. pneumoniae*.(15,16)

## **2.5. Complicaciones Pulmonares**

### **2.5.1. Atelectasias**

La atelectasia lobar o segmentaria se presenta entre un 5-10% de los pacientes, especialmente adultos. Se producen por tapones de secreciones espesas o como complicación de una aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA). Se debe instaurar un tratamiento agresivo de fisioterapia, broncodilatadores y antibióticos. Se ha empleado la Dnasa inhalada o instilada directamente mediante broncofibroscopia en los casos de atelectasias que no se resuelven con el tratamiento habitual. (9)

### **2.5.2. Hemoptisis**

Es necesario tranquilizar al paciente y sus familiares y dar indicaciones precisas de las medidas que deben adoptar en cada situación. El 60% de los pacientes adultos presentan hemoptisis menores de manera recurrente y van asociadas a exacerbaciones pulmonares. Su tratamiento consiste en controlar la infección respiratoria subyacente. La hemoptisis

masiva (sangrado de más de 240 - 300 ml en 24 has) pone en peligro la vida del paciente y requiere una intervención de urgencia. La incidencia anual es de 1%. En la mayoría de los casos se realizará una broncoscopia diagnóstica a fin de localizar el punto sangrante. En estos pacientes se debe realizar una embolización arterial de urgencia.

### **2.5.3. Neumotórax**

El neumotórax se produce por la ruptura de bullas subpleurales de la pleura visceral. Su incidencia es del 10% y aumenta con la edad. Se puede presentar como un cuadro de dolor torácico brusco y dificultad respiratoria. El tratamiento depende del tamaño del neumotórax. Los neumotórax pequeños (< 20% del hemitórax afectado) y asintomáticos pueden tratarse de forma conservadora. En el neumotórax de mayor tamaño se debe colocar un tubo de drenaje. En los casos de recidiva se debe optar por la intervención menos cruenta (abrsión pleural limitada, por toracoscopia) ya que cualquier cirugía pulmonar podría suponer un inconveniente en el trasplante pulmonar. (17)

### **2.5.4. Aspergilosis Broncopulmonar Alérgica**

La ABPA es una reacción de hipersensibilidad al *Aspergillus fumigatus* (Af) y se presenta entre un 10-20% de los pacientes. Su diagnóstico se basa en criterios de laboratorio, clínicos, radiológicos y funcionales.(9)

- Obstrucción bronquial reversible.
- Infiltrados radiológicos.
- Ig E total sérica elevada.
- Ig G e Ig E específica para Af elevada.
- Eosinofilia periférica.
- Reactividad cutánea inmediata

### **2.5.5. Insuficiencia Respiratoria**

Es un signo de enfermedad pulmonar avanzada. La hipoxemia suele preceder a la hipercapnia. El tratamiento consiste en la administración de oxígeno para retrasar el

desarrollo de hipertensión pulmonar y el Cor pulmonale. La ventilación mecánica no invasiva puede emplearse en pacientes con hipoxemias e hipercapnias en espera de un trasplante pulmonar. (17, 18,19)

## **2.6. Diagnostico**

### **2.6.1. Pesquisa Neonatal**

Uno de los principales avances para mejorar el pronóstico de la enfermedad ha sido el desarrollo y la aplicación de la pesquisa neonatal para el diagnóstico precoz de la FQ. Esta consiste en tomar una muestra de sangre del talón del recién nacido y depositarla en un papel filtro, en el que se mide la concentración de la enzima Tripsina Inmunoreactiva, (IRT) que está elevada en el paciente FQ. (13,27,28)

Hay distintos protocolos utilizados; todos parten tomando IRT en los primeros 3 días de vida. Aquellos por sobre el punto de corte (variable según el lugar de realización), repiten un segundo IRT a las 2 semanas (protocolo IRT/IRT) o analizan un set de DNA para las mutaciones más frecuentes del lugar, en la misma sangre del papel filtro inicial (protocolo IRT/DNA). De resultar positivo el segundo examen, se confirma el diagnostico con el estándar de oro del test del sudor, a las 4 semanas de vida.

La sensibilidad de estos protocolos varia de 93 a 95% y el valor predictivo positivo es de 12,5% para IRT/IRT y de 15% para IRT/DNA. La experiencia de grandes cohortes con el diagnostico neonatal data de 1985 en EE.UU., (Estudio Wisconsin) y dentro de las ventajas y beneficios se ha demostrado una mejoría significativa en la nutrición de los pacientes. La mejor nutrición se asocia a menos infecciones pulmonares y por ende un mejor pronóstico.

### **2.6.2. Test del Sudor**

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

- Positivo >60meq/lt



- Límite 40 a 59 meq/lit
- Negativo <40 meq/lit

Estudios realizados relacionando test del sudor y DNA simultáneos han postulado nuevos valores: positivos iguales o superiores a 40 meq/lit, límite 30 a 39 meq/lit y negativos inferiores a 30; estos mismo estudios han demostrado que los valores en heterocigotos, siendo negativos, son estadísticamente superiores a los no portadores.(14)Se debe solicitar el test del sudor, a partir de las 4 semanas de vida, en:

- Neumonía recurrente
- Tos crónica de causa no determinada Retardo del crecimiento
- Desnutrición crónica
- Íleo meconial
- Ictericia neonatal prolongada
- Hipoproteínemia y edema en el lactante
- Estearrea
- Diarrea crónica
- Prolapso rectal
- Obstrucción de intestino distal
- Hepatomegalia y/o enfermedad hepática inexplicadas
- Esterilidad por azoospermia
- Hipocratismo digital
- Presencia de Pseudomonas aeruginosa o Staphylococcus aureus en esputo, en cualquier edad.
- Imágenes radiológicas intersticiales o retículonodulares crónicas Bronquiectasias persistentes o Antecedentes de hermano con FQ

### **2.6.3. Estudio de DNA**

Permite conocer las mutaciones que presenta el paciente, a que tipo pertenecen y hacer un acercamiento a la gravedad a que está expuesto y el pronóstico de sobrevivida. En aquellos casos en que la patología no es clara o que el test del sudor es negativo (3 al 5% de las FQ) o límite permite hacer el diagnóstico. (11)

## 2.7. Clasificación del Grado de Afectación

Los puntajes clínicos permiten cuantificar individualmente la severidad de la enfermedad así como establecer su pronóstico, pero no determinan el manejo de cada paciente. Existen varios sistemas de puntuación siendo los de Shwachman-Kulczicky y Brasfield los aceptados universalmente para la categorización del grado de afectación.

Si los puntajes de Shwachman-Kulczicky y Brasfield no establecen el mismo grado de severidad, se debe considerar el más grave. Además, si el puntaje establece un grado de severidad como leve, pero el paciente tiene insuficiencia pancreática, debe ser catalogado inmediatamente como moderado.(11,13,14)

Finalmente, los pacientes infectados crónicamente con *Pseudomona aeruginosa* deben ser clasificados en un grado superior de severidad al que les asignó el puntaje inicialmente.

### 2.7.1. Puntaje clínico de Schwachman

Cada área recibe puntuación, luego se clasifica el total en:

- Leve compromiso 75-100
- Moderado compromiso 41-74
- Severo compromiso < de 40

Puntaje	Actividad general	Examen Físico	Nutrición
25	Actividad normal completa, asistencia escolar periódica.	Sin tos, MV* presente SRA, FC y FR normal, buena postura	Peso y talla > p 25. Deposiciones normales, buena masa muscular y Tono.
20	Falta tolerancia, cansado al final del día, buena asistencia escolar	Tos ocasional, FC normal, hiperinsuflación mínima, MP presente SRA, sin hipocratismo	Peso y talla p 15 y 20, deposiciones levemente normales, buena masa muscular y tono
15	Descansa en forma	Tos ocasional y sibilancias,	Peso y talla > p 3,

	voluntaria, se cansa fácilmente post-ejercicio, regular asistencia escolar	aumento FR, hiperinsuflación leve, hipocratismo inicial	deposiciones frecuentemente anormales, abundantes y pastosas, distensión abdominal mínima, tono muscular y masa disminuida
10	Enseñanza en domicilio, disnea posterior a caminata corta, descanso frecuente	Tos frecuente, generalmente productiva, hipocratismo moderado, hiperinsuflación moderada, sibilancias y crujiidos, retracción	Peso y talla < p 3, deposiciones abundantes.  Distensión abdominal leve a moderada.  Masa muscular y tono francamente reducidos
5	Ortopnea, se mantiene en cama o sentado	Taquipnea, taquicardia, crisis tos severa, crujiidos extensos. Cianosis, signos de insuficiencia cardiaca, hipocratismo severo	Malnutrición marcada, abdomen protuberante, prolapso rectal, deposiciones abundantes y esteatorreas

FC: Frecuencia cardiaca. FR: Frecuencia respiratoria. MV: Murmullo vesicular. SRA: Sin ruidos agregados

### 2.7.2. Puntaje radiológico de Brasfield

Esta puntuación se utiliza como seguimiento longitudinal de radiografía de tórax, se obtiene restado de 25 los obtenidos en cada categoría

Atrapamiento aéreo	Hiperinsuflacion pulmonar generalizada con protusion del esternon, aplanamiento del diafragma o cifosis toracica	0  1  2 en aumento  3 severidad
--------------------	--	---

		4 5 ausente
Engrosamiento bronquial	Densidades lineares por engrosamiento peribronquial, pueden verse como líneas de densidad paralelas, a veces ramificándose, otras como densidad circulares	0 1 2 en aumento 3 severidad 4 5 ausente
Lesiones Nodulares Quísticas	Densidades pequeñas redondeadas y múltiples de 0.5cm de diámetro o mayores, con centros radiolúcidos o radiopacos	0 1 2 en aumento 3 severidad 4 5 ausente
Lesiones grandes	Atelectasia o condensación lobares o segmentarias	0 atelectasia múltiples 1 2 3 atelectasia única 4 5 ausente

Severidad General	Impresión de severidad general	0 complicaciones 1 2 en aumento 3 severidad 4 5 ausente
-------------------	--------------------------------	--

### 2.7.3. Puntaje de Brody

Puntaje se utiliza para seguimiento por medio de tomografía computada de tórax

CATEGORÍA	0	1	2	3
Severidad Bronquiectasias	Ausente	Leve diámetro, lumen ligeramente mayor que el de los vasos adyacentes	Moderado, lumen 2 o 3 veces el de los vasos adyacentes	Severo, lumen más de 3 veces el de los vasos adyacentes
Severidad del engrosamiento de la pared bronquial	Ausente	Leve, grosor pared bronquial igual al diámetro de vasos adyacentes	Moderado, grosor pared bronquial mayor a y hasta 2 veces el diámetro de los vasos adyacentes	Severo, grosor pared bronquial más de 2 veces el diámetro de los vasos adyacentes
Extensión de las bronquiectasias	Ausente	1-5	6-9	Más de 9

Extensión de los impactos mucosos	Ausente	1-5	6-9	Más de 9
Extensión de los abscesos o saculaciones	Ausente	1-5	6-9	Más de 9
Generaciones involucradas en bronquiectasias o en impactos mucosos	Ausente	Hasta la cuarta	Hasta la quinta	Hasta la 6ta y distal
Severidad de las bulas	Ausente	Unilateral no mayor de 4	Bilateral no mayor de 4	Mayor de 4
Severidad del enfisema	Ausente	1-5	Más de 5	No aplicable
Severidad del mosaico de perfusión	Ausente	1-5	Más de 5	No aplicable
Severidad del colapso o consolidación	Ausente	Subsegmentaria	Segmentaria o lobar	No aplicable

## 2.8. Función Pulmonar

La medida de la función pulmonar, especialmente de la obstrucción, y el control de su evolución a lo largo de la vida del enfermo, resulta esencial para conocer el estado de la afectación respiratoria en esta enfermedad. Para evaluar la obstrucción de la vida aérea el método patrón es la espirometría forzada mediante la cual se estudian los flujos obtenidos durante una espiración efectuada con el máximo esfuerzo, tras haber realizado una inspiración máxima. Además, de forma indirecta se mide también el volumen de aire eliminado a lo largo de la maniobra, conocido como Capacidad Vital Forzada (FVC). Para

realizar esta técnica se necesita la colaboración del niño, por lo que no siempre se pueden obtener estos parámetros antes de los 5 ó 6 años de edad. (12,13)

Los flujos que se estudian son:

- El Flujo Espiratorio en el primer segundo ( $FEV_1$ ) que mide los litros de aire eliminados en ese primer segundo.
- El Pico Máximo de Flujo Espiratorio (PEF) que cuantifica la máxima cantidad de litros/segundo que se espiran. Ambos, junto a la relación entre  $FEV_1$ / FVC, informan sobre el grado de obstrucción de las vías aéreas de mayor diámetro.
- Los mesoflujos que reflejan la obstrucción de las vías aéreas de menor calibre, por lo que son los valores que más precozmente se alteran. Miden los litros/segundo espirados en el momento en el que ya se ha eliminado el 25% ( $FEF_{25}$ ), 50% ( $FEF_{50}$ ), 75% ( $FEF_{75}$ ), o el promedio entre el 25 y el 75% ( $FEF_{25-75}$ ) de la FVC.



### III. OBJETIVOS

#### **3.1. Objetivo General**

Determinar el compromiso pulmonar de los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística del servicio de neumología del departamento de pediatría del Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.

#### **3.2. Objetivos Específicos**

**3.2.1.** Identificar las características demográficas (edad y sexo).

**3.2.2.** Determinar el estado clínico de los pacientes.

**3.2.3.** Determinar el compromiso pulmonar de los pacientes.

**3.2.4.** Identificar la relación entre infección, colonización y daño pulmonar de los pacientes con Fibrosis Quística

## **IV. MATERIAL Y METODOS**

### **4.1. Tipo de Estudio**

Observacional ambispectivo de corte transversal

### **4.2. Muestra**

Se tomó la totalidad de pacientes menores de 15 años de ambos sexos que presentan diagnóstico de fibrosis quística del Servicio de Neumología Pediátrica de Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social

### **4.3. Unidad de Análisis**

#### **4.3.1. Unidad Primaria de Muestreo**

Pacientes menores de 15 años y ambos sexos con diagnóstico de fibrosis quística de del Servicio de Neumología Pediátrica de Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social

#### **4.3.2. Unidad de Análisis**

Datos registrados en el instrumento diseñado para el efecto.

#### **4.3.3. Unidad de Información**

Expedientes clínicos de los pacientes menores de 15 años con diagnóstico de fibrosis quística.

### **4.4. Población**

Pacientes menores de 15 años de ambos sexos con diagnóstico de fibrosis quística del Servicio de Neumología Pediátrica de Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social

### **4.5. Selección del sujeto de estudio**

#### **4.5.1. Criterios de Inclusión**

Pacientes de ambos sexos menores de 15 años que presentan diagnóstico de fibrosis quística del Servicio de Neumología Pediátrica del Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social

#### 4.5.2. Criterios de exclusión

Pacientes cuyos expedientes se encuentren incompletos o inaccesibles.

#### 4.6. Operacionalización de las Variables

Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo de Variable	Escala de Medición	Unidad De Medida
<b>Características demográficas</b>	<b>Edad:</b> tiempo que en un individuo ha vivido desde su nacimiento hasta un momento determinado.	Dato de la edad en meses y años anotado en el expediente clínico.	Cuantitativa discreta	Razón	Edad en meses y años
	<b>Sexo:</b> distinción biológica entre hombre y mujer.	Dato del sexo registrado en el expediente clínico.	Cualitativa dicotómica	Nominal	Femenino Masculino
<b>Estado Clínico</b>	<b>Escala de Shwachman:</b> escala utilizada para seguimiento	Datos del puntaje obtenido del expediente	Cuantitativa Discreta	Razón	Dato del puntaje descrito en el expediente

	del estado clínico del paciente	clínico			clínico
<b>Daño pulmonar</b>	<p><b>Escala de Brasfield modificado:</b> escala utilizada como seguimiento longitudinal de radiografía de tórax</p> <p><b>Escala de Broody:</b> escala utilizada en el seguimiento por tomografía computarizada de tórax.</p>	<p>Clasificación en leve, moderado o severo según puntaje de Brasfield anotado en expediente clínico.</p> <p>Dato del puntaje de escala de broody anotado en el expediente clínico.</p>	<p>Cualitativa discreta</p> <p>Cuantitativa discreta</p>	<p>Razón</p> <p>Razón</p>	<p>Puntaje escrito en el expediente clínico</p> <p>Puntaje escrito en el expediente clínico</p>
<b>Función Pulmonar</b>	<b>FEV1:</b> es una medida obtenida por espirometría que equivale al volumen de aire exhalado del pulmón de manera	Dato en porcentaje registrado en el expediente clínico	Cuantitativa discreta	Razón	Porcentaje escrito en el expediente clínico

	<p>forzada durante 1 segundo</p> <p><b>PEF:</b> se refiere al flujo máximo conseguido durante la maniobra de espiración forzada por litros/segundos</p> <p><b>Capacidad vital Forzada (CVF):</b> es la capacidad máxima de captar y expulsar aire en condiciones forzadas.</p> <p><b>Relación PEF/CVF:</b> se refiere a la relación entre el flujo máximo en un espiración forzada y capacidad vital forzada.</p>	<p>Dato de PEF en litro/segundo registro en el expediente clínico.</p> <p>Dato en porcentaje de la capacidad vital forzada escrito en el expediente clínico</p> <p>Dato en porcentaje de la relación PEF/CVF descrito en el expediente clínico.</p>	<p>Cuantitativa discreta</p> <p>Cuantitativa discreta</p> <p>Cuantitativa Discreta</p>	<p>Razón</p> <p>Razón</p> <p>Razón</p>	<p>Porcentaje</p> <p>Cantidad en porcentaje</p> <p>Porcentaje</p>
--	---	---	--	--	---

	<p><b>Oxigenación parcial de oxígeno</b> : porcentaje de saturación de oxígeno presente en la hemoglobina</p>	<p>Dato en porcentaje de la saturación de oxígeno anotado en el expediente clínico</p>	<p>Cuantitativa Discreta</p>	<p>Razón</p>	<p>Porcentaje</p>
<p><b>Complicaciones</b></p>	<p><b>Ingresos Hospitalarios</b></p> <p><b>Exacerbación</b> es el aumento transitorio de la gravedad de una enfermedad.</p> <p><b>Erradicación:</b> eliminación o supresión completa y definitiva del agente causal del ingreso hospitalario.</p> <p><b>Colonización de la vía área:</b></p> <p>Grado mínimo</p>	<p>Cantidad de ingresos hospitalarios registrados en el expediente clínico secundario a exacerbación o erradicación</p> <p>Cultivo</p>	<p>Cuantitativa discreta</p>	<p>Razón</p>	<p>Numero de ingreso registrados en el expediente clínico</p>

	de infección en donde las bacterias se instauran en la mucosas y se multiplican sin que exista respuesta clínica o inmune por el huésped	positivo a microorganismo en la vía aérea y número de cultivos positivos encontrados en el expediente clínico.	Cualitativa dicotomica	Nominal	Si/No Nombre del microorganismo aislado
--	--	--	---------------------------	---------	--

#### **4.7. Técnicas, procedimientos e instrumentos a utilizar en a recolección de datos**

##### **4.7.1. Técnica**

Se realizaron los siguientes pasos 1) Detección del paciente con diagnóstico de Fibrosis Quística. 2) Solicitud del listado de número de afiliación y nombre de pacientes. 3) Solicitud del expediente clínico al departamento de archivo, tambien se obtuvieron expedientes de los pacientes evaluados en consulta externa. 4) Se procedió al llenado del instrumento de recolección de datos. 5) Se realizó la clasificación radiográfica y tomográfica de los pacientes en conjunto con especialista Neumologo Pediatra. 6) Se realizó una base de datos en Excel. 7) Se ingresaron los datos en el sistema Epi info 2000 8) Se realizaron las gráficas y cuadros correspondientes. 9) se procedió a realizar el analisis estadisitico.

##### **4.7.2. Procedimientos**

Se identifico a los pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística del Servicio de Neumología Pediátrica del Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social de 1ro de enero del 2013 a 30 de junio de 2016. Luego se procedio a solicitar el listado de los pacientes y numero de afiliación, posteriormente se solicitaron los expedientes clínicos a la sección de Registros Médicos y se obtuvo los datos requeridos por la boleta de recolección de datos, se evaluaron en conjunto con especialista imágenes de radiografia y



tomografía para la clasificación del mismo por medio de los puntajes radiográficos de Brasfield y tomográficos de Brody, registrando en las boletas los datos obtenidos, posteriormente se procedió a la tabulación de los datos, creando una base de datos en Microsoft Excel y se realizó el respectivo análisis estadísticos.

#### **4.7.3. Instrumentos**

El Instrumento de recolección de datos consta de 6 secciones o macrovariables, las cuales se detallan de la siguiente manera

1. Datos generales
  - 1.1 Nombre
  - 1.2 Número de afiliación
  - 1.3 No de boleta
  - 1.4 Fecha de toma de la muestra
2. Características epidemiológicas
  - 2.1 Edad en años
  - 2.2 Sexo
3. Estadío clínico: evaluado por medio de la escala de Shwachmann
  - 3.1 Actividad general
  - 3.2 Examen físico
  - 3.3 Estado nutricional
4. Daño pulmonar
  - 4.1 Escala de Brasfield
  - 4.2 Escala de Brody
5. Función pulmonar
  - 5.1 FEV1
  - 5.2 Capacidad Vital forzada
  - 5.3 Relación FEV1/ CVF
  - 5.4 Post Broncodilatador
  - 5.5 Saturación parcial de oxígeno
6. Complicaciones
  - 6.1 Ingresos hospitalarios y la razón del ingreso
  - 6.2 Existencia de colonización de vía aérea y el microorganismo aislado

#### **4.7.4. Plan de Procesamiento y Recolección de datos**

Se procedio a realizar una base de datos con las variables obtenidas de la boleta de recolección de datos, por medio de por medio del programa Microsoft Excel y posteriormente procesados por medio del programa Epi Info 2000 para la realización de cuadros y gráficas.

#### **4.8. Análisis de los datos:**

Con los datos obtenidos se procedio a realizar cuadros de frecuencia, se graficó por medio de gráficas de barra y de pie, y por medio de porcentajes se procedió a ser interpretadas por el investigador.

#### **4.9. Alcances y Limites**

##### **4.9.1. Alcances**

Se incluyeron la totalidad de los pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística del Departamento de Pedistria en el area de Consulta Externa de Neumologia Pediatrica, teniendo acceso a los expedientes clínicos y las imágenes radiográficas y tomográficas, la presente investigación permitio la creación de una base de datos con todos los pacientes que actualmente se tienen diagnostico, ademas de la clasificación según las diferentes escalas de daño pulmonar.

##### **4.9.2. Limites**

La investigación se limito a los pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística evaluados en consulta externa de Pediatria del Hospital General del Enfermedades durante el periodo establecido.

#### **4.10. Aspectos éticos de la investigación**

Se realizó un estudio de categoría I en donde se utilizó técnicas observacionales con las que no realiza ninguna intervención o modificación intervencional con las variables fisiológicas, psicológicas o sociales de las personas que participan en dicho estudio.

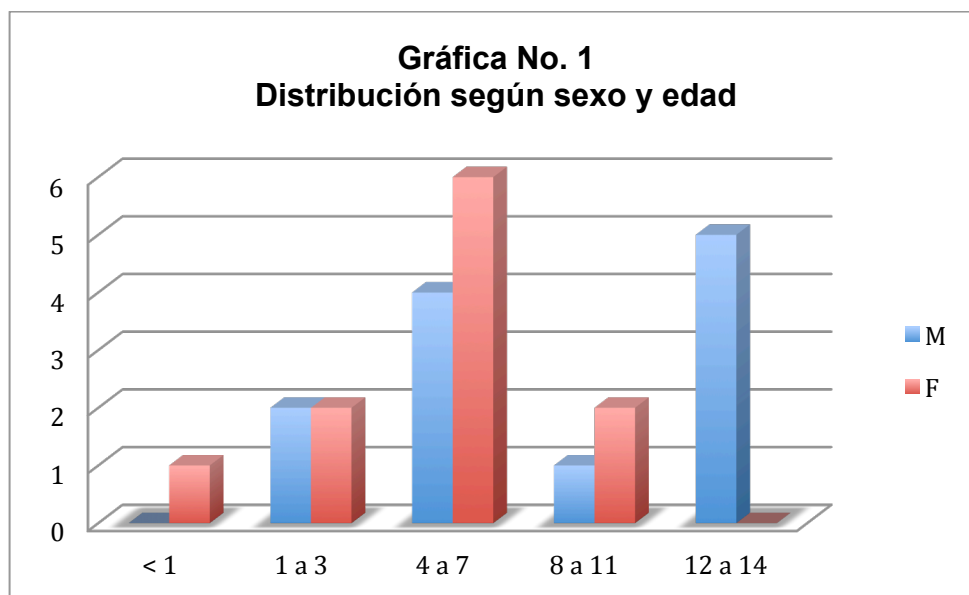
## V. PRESENTACIÓN DE RESULTADOS

**Cuadro No. 1**

Distribución Según Edad y Sexo

Edad	M		F		TOTAL	
	No.	%	No.	%	No.	%
< 1	0	0.00	1	4.36	1	4.36
1 a 3	2	8.69	2	8.69	4	17.38
4 a 7	4	17.39	6	26.09	10	43.48
8 a 11	1	4.35	2	8.69	3	13.04
12 a 14	5	21.74	0	0.00	5	21.74
<b>TOTAL</b>	12	52.17	11	47.83	23	100.00

Fuente: Boleta de recolección de datos.



Fuente: Cuadro N.1

## Cuadro N. 2

### Valoración del Estadio Clínico

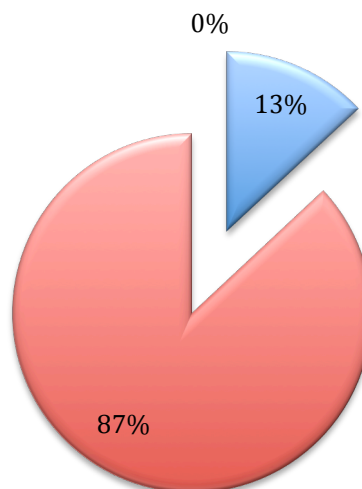
Pacientes con Diagnostico de Fibrosis Quística

Clasificación	No	%
<b>Leve</b> (75-100pts)	3	13.04
<b>Moderado</b> (41-74pts)	20	86.96
<b>Severo</b> (menor 40)	0	0.00
<b>Total</b>	23	100.00

Fuente: Boleta de recolección de datos.

### Gráfica No. 2 Estadio clínico

■ Leve ■ Moderado ■ Severo



Fuente: Cuadro No. 2

### Cuadro No. 3

Valoración Radiografica del Daño Pulmonar  
Pacientes con Diagnostico de Fibrosis Quística

Clasificación	Escala de Brasfield	
	No	%
Leve (20-25pts)	18	78.26
Moderado (10-19pts)		
Severo (<9pts)	5	21.74
	0	0.00
<b>Total</b>	<b>23</b>	<b>100.00</b>

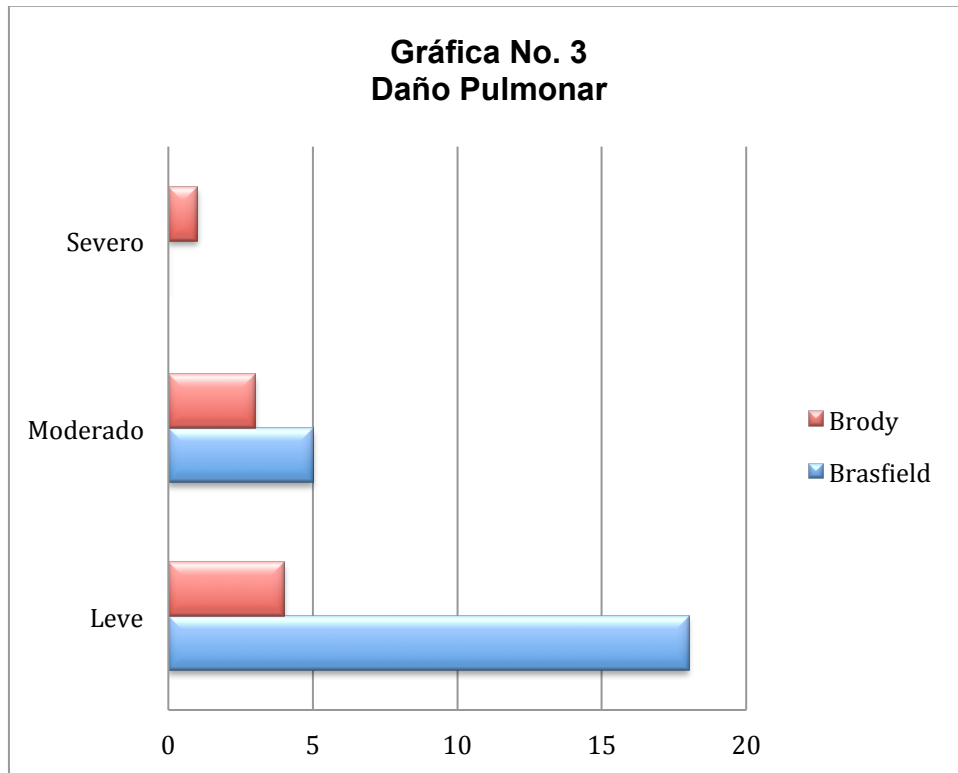
Fuente: Boleta de recolección de datos.

### Cuadro No. 4

Valoración Tomográfica del Daño Pulmonar  
Pacientes con Diagnostico de Fibrosis Quística

Clasificación	Escala de Brody	
	No	%
Leve (0-10pts)	4	17.39
Moderado (11-20pts)		
Severo (21-30 pts)	2	8.69
	1	4.35
sin valoración	16	69.57
<b>Total</b>	<b>23</b>	<b>100.00</b>

Fuente: Boleta de recolección de datos.



Fuente: Cuadro No 3 y 4

**Cuadro No. 5**

Clasificación de Función Pulmonar Volumen Exhalado en 1 minuto

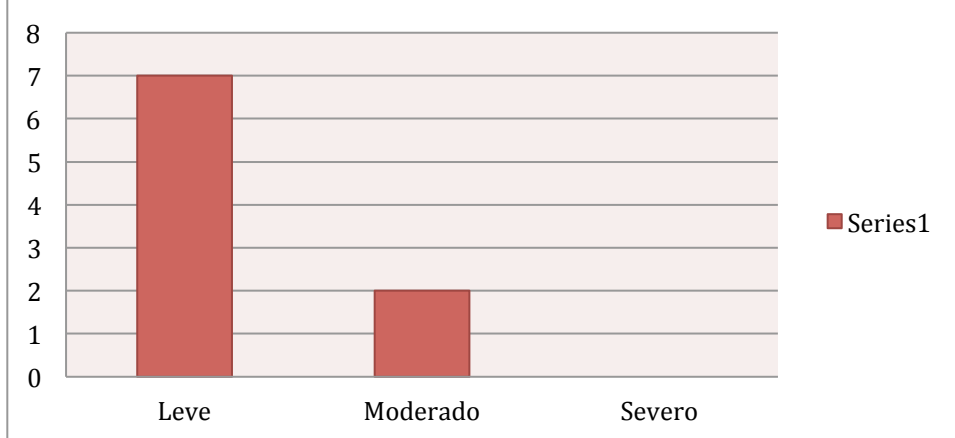
Pacientes con Diagnostico de Fibrosis Quística

Clasificación	FEV1	
	No	%
<b>Leve (&gt;80%)</b>	7	77.78
<b>Moderado (50-80%)</b>	2	22.22
<b>Severo (&lt;50%)</b>	0	0.00
<b>Total</b>	9	100.00

Fuente: Boleta de recolección de datos.

**FEV1:** Volumen exhalado en 1 minuto

**Gráfica No. 4**  
**Clasificación de Función Pulmonar Volumen**  
**Exhalado en 1 minuto**



Fuente: Cuadro No 5

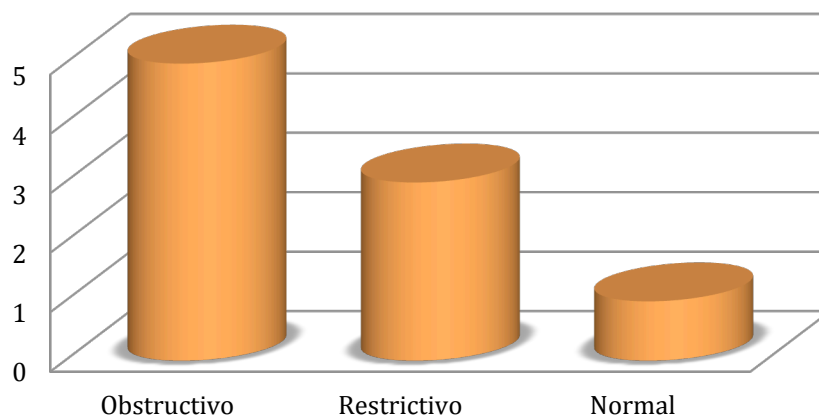
**Cuadro No. 6**

Clasificación de los Patrones Espirométricos  
 Pacientes con Diagnostico de Fibrosis Quística

<b>Clasificación</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
<b>Obstructivo</b>	5	55.56
<b>Restrictivo</b>	3	33.33
<b>Normal</b>	1	11.11
<b>Total</b>	9	100.00

Fuente: Boleta de recolección de datos.

**Gráfica No. 5**  
**Clasificación de los Patrones Espirométricos**



Fuente: Cuadro No 6

**Cuadro No. 7**

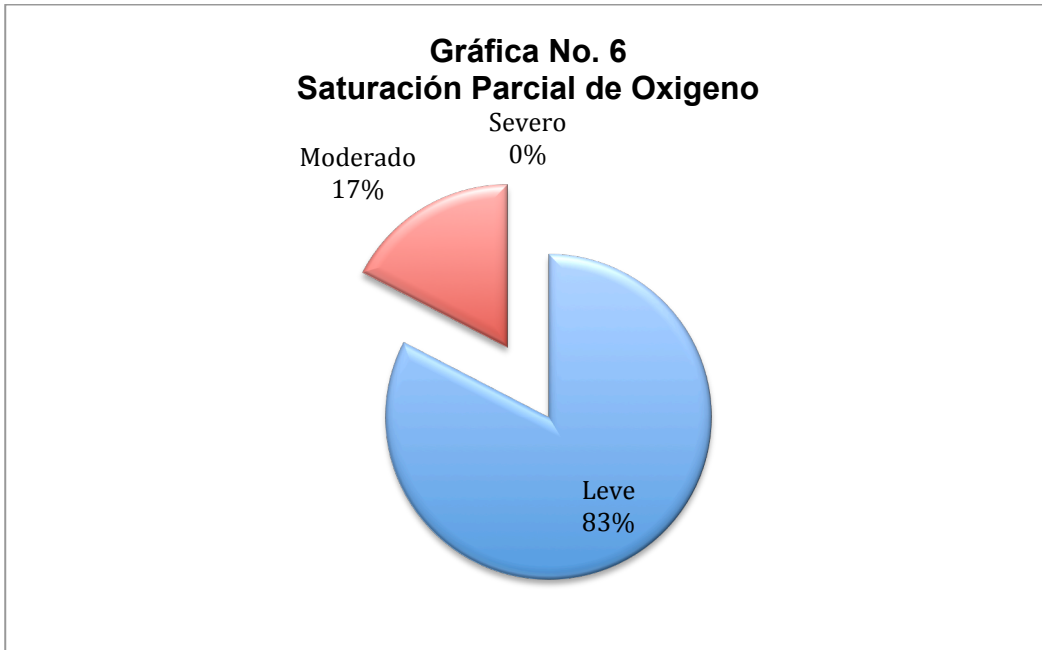
Saturación Parcial de Oxígeno

Clasificación	SPO2	
	No	%
<b>Leve</b>	19	82.61
<b>&gt;94</b>		
<b>Moderado</b>	4	17.39
<b>90-93</b>		
<b>Severo</b>	0	0.00
<b>&lt;89</b>		
<b>Total</b>	23	100.00

Fuente: Boleta de recolección de datos.

**SPO2:** Saturación parcial de oxígeno





Fuente Cuadro No. 6

**Cuadro No. 8**

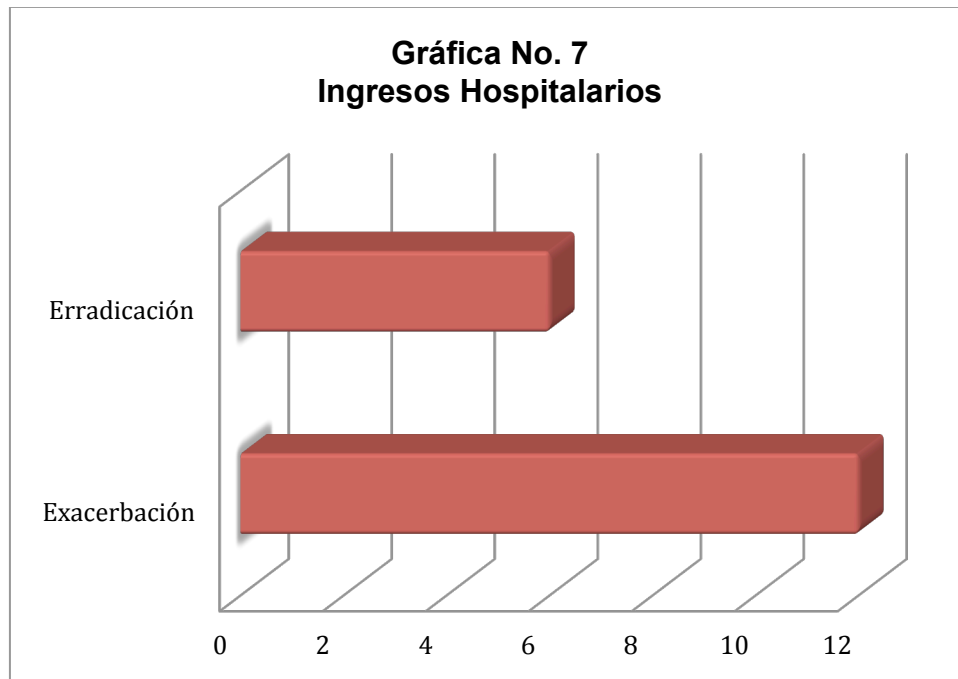
Ingresos Hospitalarios

Durante los años 2013-2015

Pacientes con Diagnostico de Fibrosis Quística

Ingresos	No	%	Razón de ingreso	No	%
Si	12	52.17	Exacerbación	12	66.67
No	11	47.83	Erradicación	6	33.33
<b>Total</b>	<b>23</b>	<b>100.00</b>	<b>Total</b>	<b>18</b>	<b>100.00</b>

Fuente: Boleta de recolección de datos.



Fuente: Cuadro No. 7

**Cuadro No. 9**

Pacientes Con Colonización de la Vía Aérea

Con Diagnostico de Fibrosis Quisitica

<b>Colonización de Vía Aérea</b>	<b>No</b>	<b>%</b>
<b>Si</b>	20	86.96
<b>No</b>	3	13.04
<b>Total</b>	23	100.00

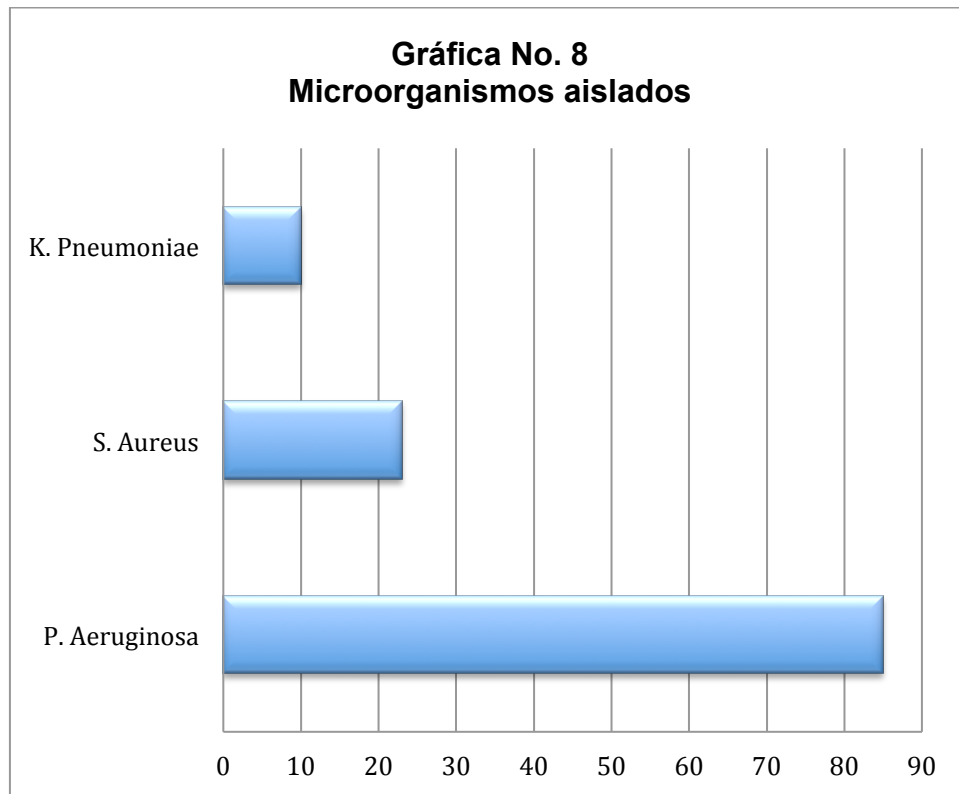
Fuente: Boleta de recolección de datos.

### Cuadro No. 10

Microorganismos Aislados en Orofaringe  
Pacientes con Diagnostico de Fibrosis Quisitica

Microorganismo aislado	N. Cultivos positivos	%
Pseudomonas Aeruginosa	85	70.25
Staphylococcus Aureus	23	19.00
Klepsiella Pneumoniae	10	8.27
Otros	3	2.48
Total	121	100.00

Fuente: Boleta de recolección de datos.



Fuente: Cuadro No.9

## VI. ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS

La Fibrosis Quística es la principal causa de neumopatía crónica en pediatría, por lo que se efectuó el siguiente estudio, encontrando una población de 23 pacientes con seguimiento en la clínica de Neumología Pediátrica del Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, se observó que la mayor población se concentro entre las edades de 4 a 7 años con 43.48%, sin diferencia significativa del género, con 52.17% masculino y 47.83% femenino; aunque esta es una enfermedad genética que puede ser diagnosticada desde el inicio de la vida por medio de cribado neonatal, lo cual mejora la supervivencia y morbilidad según refiere la literatura, se observa que el mayor porcentaje se encuentra en el grupo de edad descrito.

Se observó según la escala utilizada en el estudio, encontrando que el 86.96% de los pacientes tienen afectación moderada y el 13.04% afectación leve, no se encontró ningún caso con afectación severa, siendo importante tomar en cuenta que la población afectada con esta enfermedad se encuentra con compromiso moderado, siendo un factor de riesgo para aumento de la morbilidad del mismo.

También se conocen varias escalas para clasificar el daño pulmonar en pacientes con Fibrosis Quística y que nos permite llevar un adecuado seguimiento del compromiso pulmonar de estos pacientes, esta misma puede ser por imágenes radiográficas o tomográficas, en el estudio se toman en cuenta dos escalas, encontrando por medio de evaluación radiográfica por medio de escala de Brasfield, que el 78.26% de los pacientes se encuentran con daño leve y el 21.78% con daño moderado. Con respecto a la evaluación tomográfica por medio de la escala de Brody, esta detecta cambios sutiles antes de que lo haga la radiografía de tórax, identificando con precisión las áreas de afectación focal y dilataciones de los bronquios periféricos, se observa que el 14.29% se encuentra con daño leve, sin embargo es importante mencionar que solo el 17.39% de la población presentó estudio de imagen, por lo que de los pacientes con evaluación tomográfica corresponde al 57.14% con daño leve, el 28.57% con daño moderado y el 14.29% con daño severo, observando que la tomografía puede identificar daños severos no identificados en la radiografía.

Otra forma que nos permite evaluar la función pulmonar en estos pacientes es por medio del análisis por medio de espirometría, recordando que estas pruebas son aptas para pacientes mayores de 5 años, o aquellos pacientes con la capacidad de seguir ordenes para la adecuada para la realización del examen, se encuentra que el 77.78% de los pacientes presentan compromiso leve, y el 22.22% presentó afectación moderada, esto comparado con un estudio realizado en Barcelona en el 2006 (22) que los síntomas y signos presentados en este tipo de paciente serán mínimos, es importante el seguimiento de estos pacientes ya que es una patología que conlleva un deterioro progresivo que se deriva a insuficiencia respiratoria con hipoxemia e hipercapnia, según los protocolos diagnósticos de España (27) se necesita colaboración del paciente para la realización de estas pruebas, que consiguen alrededor de 5 a 6 años de edad, por lo que los pacientes de menor edad no pueden ser evaluados de esta manera, por lo que con el resto de la información se analiza en base a la saturación parcial de oxígeno, misma que nos proporciona el 82.6% de afectación leve y el 17.39% moderada, no se encontró afectación severa. Con los resultados de la espirometría se obtuvo el patrón pulmonar siendo con 55.56% de tipo obstructivo y 33.33% restrictivo, que correlaciona con la literatura.

Los pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística tienen mayor riesgo de morbimortalidad, se encontró que 52.17% de los pacientes ameritaron ingreso, siendo la causa principal las exacerbaciones con 66.67%, lo que nos brinda una relación de 1:1.5. El 86.97% de los pacientes se encuentran colonizados, siendo los principales gérmenes *Pseudomonas auruginosa* con 70.25%, *Staphylococcus aureus* con 19%, *Klebsiella Pneumoniae* 8.27%, según la literatura los principales microorganismos al inicio de la enfermedad son *Haemophilus Influenzae* y *Staphylococcus aureus*, para posteriormente con la cronicidad de la colonización encontrar *Pseudomonas Auruginosa* y *Klebsiella Pneumoniae*, potenciando las exacerbaciones y el deterioro de la función pulmonar. Por el total de cultivos positivos encontrados se observa una relación que por cada paciente colonizado se presentó 6 cultivos positivos, este dato de suma importancia, ya que la colonización aumenta el riesgo de exacerbaciones siendo la principal causa de ingreso en los pacientes en estudio.(1,2,5,12,15,18)

## 6.1. CONCLUSIONES

6.1.1. El mayor rango de edad de los pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística en el instituto guatemalteco de seguridad social se encuentra entre los 4 a 7 años con un 43.48%, se observó que la media aritmética se encontró en los 5 años, la mediana de la edad de los pacientes con Fibrosis Quística es de 4 a 7 años y la moda es de 14 años, sin diferencia significativa de género.

6.1.2. En las diferentes escalas de medición del compromiso pulmonar en los pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística el mayor porcentaje presentó afectación leve 78.26% en escala de Brody y 57.14% en escala de Brasfield, sin embargo en la escala clínica de Schwachman la afectación es moderada con 86.96%.

6.1.3. El patrón espirométrico observado con mayor frecuencia en pacientes con Fibrosis Quística es de tipo obstructivo con 55.56%.

6.1.4. El 52.17% de los pacientes en estudio ameritó ingreso hospitalario siendo la principal causa por exacerbación en 66.67%.

6.1.5. Se observó que el 86.96% de los pacientes presentan colonización de la vía aérea, encontrando que los principales gérmenes aislados son la *Pseudomonas Auriginosa* con 70.25%, *Estafilococo Aureus* con 19% y *Klebsiella Pneumoniae* con 8.27%, encontrando una relación que por cada paciente se observó en promedio 6 cultivos positivos.

6.1.6. Se observó que de la población el 86.96% de los pacientes se encontró con estadio clínico moderado, según refiere la literatura, esto aumenta el riesgo de ingresos hospitalarios y complicaciones, concordando con el estudio ya que el 52.17% de los pacientes ameritó ingreso hospitalario.

6.1.7. Se identificó que el 86.96% de los pacientes se encuentran colonizados con los gérmenes más comunes descritos en la literatura, repercutiendo en el estado clínico y en el aumento de ingresos hospitalarios, estos gérmenes son responsables del aumento de episodios de exacerbación, como observados en el 66.67% de la población en estudio.

## **6.2. RECOMENDACIONES**

6.2.1. Al personal de salud se recomienda continuar con la formación para la pronta identificación temprana de pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística, ya que la instauración de un seguimiento oportuno disminuye la incidencia de hospitalizaciones y mejora la calidad de vida.

6.2.2. Al Ministerio de Salud que promueva programas para el correcto seguimiento de pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística de manera multidisciplinaria, ya que en estos pacientes la evolución es con deterioro progresivo, siendo importante la edad pediátrica para una mejor calidad de vida del paciente adulto.

6.2.3. Al Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, con enfoque al área de pediatría, continuar con los estudios y seguimiento adecuado de estos pacientes para una correcta evaluación de la evolución de la enfermedad, con la finalidad de instaurar un tratamiento en conjunto y disminuir las hospitalizaciones, con esto la disminución de la inasistencia escolar y el crecimiento adecuado de estos pacientes.

6.3.4. Al Instituto Guatemalteco de Seguridad Social con referencia a los datos obtenidos la instauración de tratamiento oportunos, para la erradicación de microorganismos, y de esta manera disminuir las exacerbaciones, para mejorar la calidad de vida y postergar el deterioro clínico de estos pacientes.

6.2.5. Al área de Neumología Pediátrica continuar con la base de datos creada para una adecuada recopilación de la información de los pacientes, así mismo de completar la valoración de estudios de imágenes de dichos pacientes, la realización periódica de los mismos para la evaluación de la historia natural de la enfermedad.

## VII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Barrio M, Garcia G, Gartner S. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los pacientes con fibrosis quística. An Pediatr. Barcelona: 2009, , Vol71(3), pag 250-264. Consultado 12 de mayo 2014. Disponible en <http://analesdepediatria.elsevier.es/es/pdf/S1695403309003919/S300/>
2. Escobar H, Sojo A, Gil D. Fibrosis Quística, Protocolos diagnóstico. Aeped. España, 2010, Cap10 pag 99-110. Consultado 13 de mayo del 2014 . Disponible en <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/10-FQ.pdf>
3. Base de Datos Consulta Externa de Neumología Pediátrica del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social. Enero – Diciembre 2013 Consultado 20 de 2014.
4. Donalson S, Boucher R. Fisiopatología de la Fibrosis Quística. Ann Nestlé. 2006, Carolina del Norte. Vol 64, pag 101–109. consultato 14 de mayo. Disponible en: [https://www.nestlenutrition-institute.org/intl/es/resources/library/Free/anales/a64\\_3/Documents/03%20Fisiopatolog%C3%ADa%20de%20la%20fibrosis%20qu%C3%ADstica.pdf](https://www.nestlenutrition-institute.org/intl/es/resources/library/Free/anales/a64_3/Documents/03%20Fisiopatolog%C3%ADa%20de%20la%20fibrosis%20qu%C3%ADstica.pdf)
5. Doull J. Avances recientes en Fibrosis Quística. Hospital Universitario de Gales, Cardiff, Reino Unido, 2001. Vol. 85, pag. 62-66, Consultado 14 mayo 2014. Disponible en [http://www.sap.org.ar/staticfiles/publicaciones/correo/cor1\\_03/1038.pdf](http://www.sap.org.ar/staticfiles/publicaciones/correo/cor1_03/1038.pdf)
6. Comités Nacionales de Neumonología, Nutrición, Gastroenterología e Infectología, Consenso Nacional de Fibrosis Quística, Sociedad Argentina de Pediatría, Argentina. 2014, Consultado el 8 de septiembre 2015. Disponible en . [http://sap.org.ar/docs/profesionales/consensos/consenso\\_fq\\_2014.pdf](http://sap.org.ar/docs/profesionales/consensos/consenso_fq_2014.pdf)
7. Richard E. Behrman, Robert M. Kliegman, Hal B. Jenson. Nelson Tratado de Pediatría. Elsevier España, 2004. Consultado el 20 de Junio 2014.



8. Campoy G., Que es La Fibrosis Quistica, Asociación Mexicana de Fibrosis Quistica,, Mexico (2014). Consultado 20 junio 2015. Disponible en:  
<http://www.fundacionfibrosisquistica.org/index.php?page=2>
9. Lopez R. Analisis del tratamiento y pronostico de pacientes menores de 12 años atendidos en el Departamento de Pediatria, Hospital Roosevelt, Guatemala, 1997, consultada el 12 de abril del 2014. Disponible en  
[http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05\\_7910.pdf](http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05_7910.pdf)
10. Zarat R, García F. Velásquez M. Evolución de pacientes Pediátricos con Diagnóstico Clínico de Neumonía, Departamento de Chiquimula. Febrero – Marzo 2007. Consultada el 12 de abril 2014. Disponible en:  
[http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05\\_8488.pdf](http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05_8488.pdf)
11. Ministerio de Salud, Guia Clínica Fibrosis Quistica, Santiago Minsal, 2007, Ed. Maval Ltda, consultado en mayo del 2014. Disponible en  
<http://www.fibrosisquisticachile.cl/PDF/GuiaGES51FibrosisQuistica.pdf>
12. Segal E, Consenso de Fibrosis Quistica, Archivos Argentina, Argentina, 1999,. Vol.97, pag 188-224, Consultado 15 de mayo 2014. disponible en  
[http://www2.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/1999,99\\_188\\_224.pdf](http://www2.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/1999,99_188_224.pdf)
13. Ministerio de Salud Publica, Guia Clinica Fibrosis Quisitica, Asuncion-Paraguay, Agosto 2009, Consultado 10 de julio 2014. disponible en: <http://piecito.org/web/wp-content/uploads/Guia-FQ.pdf>
14. Sociedad Chilena de Neumologia Pediatrica, Neumologia Pediatrica, Ed. Vega L, Chile, 2006, Vol1 N.3, pag 96-101. Consultado el 15 de septiembre del 2015. disponible en: <http://www.neumologia-pediatria.cl/pdf/200613/200613.pdf>
15. Canton R, Giron R, Martinez L, Oliver A, “Patogenos Multiresistentes en la Fibrosis Quistica”, Fundación de Fibrosis Quistica, Madrid, España, 2002, Vol.38 N.8, paginas 376-385 consultado el 30 de septiembre del 2014

16. Oliver A, Alarcon T., Caballero E, Canton R, Diagnostico Microbiologico de la Colonizacion, Infección Broncopulmonar en Pacientes con Fibrosis Quistica, Revisa Medica Enfermedades Infecciosas y Microbiologia Clinica, España, 2009, vol27, n. 2, paginas 89-104, consultado el 30/9/2014
17. Largo I, Fibrosis Quística, Revista Pediátrica Electrónica, Universidad de Chile, 2009, Vol6 N1, ISSN 0718-0918, pag 1-17, disponible en: [http://www.revistapediatria.cl/vol6num1/pdf/2\\_FIBROSIS\\_QUISTICA.pdf](http://www.revistapediatria.cl/vol6num1/pdf/2_FIBROSIS_QUISTICA.pdf)
18. Federación Española Contra La Fibrosis Quistica, Libro Blanco de Atencion a la Fibrosis Quistica (en linea), Galenas. 2010. Cosultado el 20 julio 2015. Disponible en <http://www.fqmadrid.org/crvdocs/INFOGENERAL/libro.pdf>
19. López-Legarrea Patricia. Nutrición en el enfermo con fibrosis quística. Departamento de ciencias de la alimentación, fisiología y toxicología. Universidad de Navarra, Pamplona. Artículo de Revisión, año 2010, páginas 13-19. Consultado febrero 2016. Disponible en [http://www.nutricion.org/publicaciones/revista\\_2010\\_02/Nutricion%20fibrosis%20quistica.pdf](http://www.nutricion.org/publicaciones/revista_2010_02/Nutricion%20fibrosis%20quistica.pdf)
20. Lezana José Luis, Fibrosis quística, guía para el diagnóstico y tratamiento. Servicio de Neumología y fisiología pulmonar. Hospital Infantil de México. Asociación Mexicana de fibrosis quística AC. 2008. Consultado 20 de enero 2016. disponible en [http://fq.org.mx/home/data/docs/Fibrosis\\_Quistica.pdf](http://fq.org.mx/home/data/docs/Fibrosis_Quistica.pdf)
21. Martínez Carrasco, et al. Los tres pilares del tratamiento de la fibrosis quística. Ed. Federación Española contra la fibrosis quística. Valencia, 14ª. Edición. Consultado febrero 2016. Disponible en <http://media.fqcantabria.org/documentos/123.pdf>
22. Oliveira Fuster Gabriel, Oliveira Fuster Casilda. Recomendaciones nutricionales para pacientes con fibrosis quística. Sociedad Española de endocrinología y nutrición. Consultado 15 de junio 2015.

23. Molina A, Bozano P, Oses J. Fibrosis quística: Aspectos nutricionales Nutrición, An. Esp. de ped. Ed. 6, Madrid. 2001, 54(: 575-581). Consultado 20 de junio 2015. Disponible en [www.analesdepediatria.org/es/pdf/S1695403301775972/S300/](http://www.analesdepediatria.org/es/pdf/S1695403301775972/S300/).
24. Dennis L. Kasper, Principios de la Medicina Interna de Harrison. McGraw-Hill, Medical Pub. Division, 2005. Pag 156-166. Consultado 23 de abril 2014.
25. Federación Española contra la Fibrosis Quística, Los Tres Pilares del Tratamiento en Fibrosis Quística, Ed. Duque de Gaeta, 56-14ª, valencia, consultado el 10 julio del 2014
26. Valdesorio L, Colonizacion de la Via Aerea en Niños con Diagnostico de Fibrosis Quística por Cribado Neonatal, Barcelona. Universidad Autonoma de Barcelona. Facultad de Ciencias Medicas. 2013 consultado el 10 de julio del 2014. Disponible en [https://ddd.uab.cat/pub/tesis/2011/hdl\\_10803\\_107968/lv1de1.pdf](https://ddd.uab.cat/pub/tesis/2011/hdl_10803_107968/lv1de1.pdf)
27. Minasian C., Mccullagh A., Bush A., Fibrosis Quística en Neonatos y Lactantes, Revista de Neumolog Pediatri, 2006, 1(1), 14-20. Consultado el 20 de enero 2016. Disponible en <http://www.neumologia-pediatria.cl/PDF/200611/FibrosisQuistica.pdf>
28. Castaños Cl., Pereyro S., Renteria F. Consenso Guia de Diagnóstico y Tratamiento de Pacientes con Fibrosis Quística, Argentina 2008. Consultado el 28 de septiembre 2015.
29. Martinez-Costa C., Escribano A., Nuñez F., Garcia L., Intervención Nutricional en Niños y Adolescentes con Fibrosis Quística, Relación con la Función Pulmonar, Revista Nutrición Hospitalaria, vol. 20 No 3, Madrid, Mayo 2005. Consultado el 15 de febrero 2016.
30. Anzuado M., Busquets N, Ronchi S., Mayoral C., Microorganismos Aislados en Muestras Respiratorias de Niños con Fibrosis Quística, Revista Argentina de Microbiología, vol. 37 numero 3, Ciudad de Buenos Aires, julio 2005. Consultado el 23 de junio 2014

31. Segal E, Fernández A, Renteria F, Fibrosis Quística, Argentina 2004. Editorial Ediciones Journal. Ed.1. Consultado el 01 de abril del 2016.
32. Salcedo A., Gartner S, Girón R, Tratado de Fibrosis Quística, esEditorial Journal. España 2012. Consultado en febrero 2016. Disponible en [http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado\\_fibro\\_quistica.pdf](http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado_fibro_quistica.pdf)
33. Garcia f, Calle M, Burgos F, Casan P. Espirometria. Arch bronconeumol (en línea). 2013.consultado el 22 de enero 2016. 49(9), 348-401. Disponible en <http://www.archbronconeumol.org/es/espirometria/articulo/S0300289613001178/>

**VIII. ANEXOS**

8.1. Anexo No1: Boleta de recolección de datos

**Universidad de San Carlos de Guatemala**

**Facultad de Ciencias Médicas**

**Escuela de Postgrado**

**Maestría de Pediatría IGSS**

**Boleta de Recolección de Datos**

**“Compromiso Pulmonar de los pacientes con Fibrosis Quística”**

**Hospital General de Enfermedades**

**Investigadora Dra Villatoro**

Nombre: \_\_\_\_\_ Numero de afiliación: \_\_\_\_\_

No de Boleta: \_\_\_\_\_ Fecha: \_\_\_\_\_

<b>Características Epidemiológicas</b>		
Edad:	Sexo: <input type="checkbox"/> Femenino <input type="checkbox"/> Masculino	
<b>Estadio Clínico</b>		
Escala de Shwachman		
Actividad General		
Exmen Fisico		
Nutricional		
Total de puntos		
<b>Daño Pulmonar:</b>		
Año	Escala de Brasfield:	Puntaje de Brody
<b>Función Pulmonar:</b>		

Año	FEV1	CVF	Relación FEV1/CVF	Post broncodilatador	SPO2						
<b>Complicaciones</b>											
<b>Ingresos hospitalarios</b> Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>  Cantidad de ingresos hospitalarios  -----  Razón del Ingreso: Exacerbación N. de ingresos <input type="text"/> Erradicación N. de Ingresos <input type="text"/>			<b>Existe colonización de la vía aérea</b> Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>  Año de inicio de la colonización _____  <table border="1"> <tr> <td>Microorganismo aislado</td> <td>Numero de cultivos positivos</td> </tr> <tr> <td>_____</td> <td></td> </tr> <tr> <td></td> <td></td> </tr> </table>			Microorganismo aislado	Numero de cultivos positivos	_____			
Microorganismo aislado	Numero de cultivos positivos										
_____											

## 8.2. Anexo No2: Puntaje radiológico de Brasfield

Atrapamiento aéreo	Hiperinsuflacion pulmonar generalizada con protusion del esternon, aplanamiento del diafragma o cifosis toracica	0 1 2 en aumento 3 severidad 4 5 ausente
Engrosamiento bronquial	Densidades lineares por engrosamiento peribronquial, pueden verse como lineas de densidad paralelas, a veces ramificandose, otras como densidad circulares	0 1 2 en aumento 3 severidad 4 5 ausente
Lesiones Nodulares Quisticas	Densidades pequeñas redondeadas y multiples de 0.5cm de diametro o mayores, con centros radiolúcidos o radiopacos	0 1 2 en aumento 3 severidad 4 5 ausente
Lesiones grandes	Atelectasia o condensación lobares o segmentarias	0 atelectasia multiples 1

		2 3 atelectasia unica 4 5 ausente
Severidad General	Impresión de severidad general	0 complicaciones 1 2 en aumento 3 severidad 4 5 ausente

8.3. Anexo No3: Puntaje tomográfico de Brody

CATEGORÍA	0	1	2	3
Severidad Bronquiectasias	Ausente	Leve diámetro, lumen ligeramente mayor que el de los vasos adyacentes	Moderado, lumen 2 o 3 veces el de los vasos adyacentes	Severo, lumen más de 3 veces el de los vasos adyacentes



Severidad del engrosamiento de la pared bronquial	Ausente	Leve, grosor pared bronquial igual al diámetro de vasos adyacentes	Moderado, grosor pared bronquial mayor a y hasta 2 veces el diámetro de los vasos adyacentes	Severo, grosor pared bronquial más de 2 veces el diámetro de los vasos adyacentes
Extensión de las bronquiectasias	Ausente	1-5	6-9	Más de 9
Extensión de los impactos mucosos	Ausente	1-5	6-9	Más de 9
Extensión de los abscesos o saculaciones	Ausente	1-5	6-9	Más de 9
Generaciones involuradas en bronquiectasias o en impactos mucosos	Ausente	Hasta la cuarta	Hasta la quinta	Hasta la 6ta y distal
Severidad de las bulas	Ausente	Unilateral no mayor de 4	Bilateral no mayor de 4	Mayor de 4
Severidad del enfisema	Ausente	1-5	Más de 5	No aplicable
Severidad del mosaico de perfusión	Ausente	1-5	Más de 5	No aplicable
Severidad del colapso o consolidación	Ausente	Subsegmentaria	Segmentaria o lobar	No aplicable

## **PERMISO DEL AUTOR PARA COPIAR EL TRABAJO**

El autor concede permiso para producir total o parcialmente y por cualquier medio la tesis titulada “**COMPROMISO PULMONAR DE LOS PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA**”, para propósitos de consulta académica. Sin embargo, quedan reservados los derechos de autor que confiere la ley, cuando sea cualquier otro motivo diferente al que se señala lo que conduzca a su reproducción o comercialización total o parcial.