

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS**

**ANALISIS DEL TRATAMIENTO Y PRONOSTICO DE PACIENTES  
MENORES DE 12 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS  
QUISTICA ATENDIDOS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA  
DEL HOSPITAL ROOSEVELT EN EL PERIODO DE ENERO DE  
1987 A DICIEMBRE DE 1997.**

**TESIS**

*Presentada a la Honorable Junta Directiva  
de la Facultad de Ciencias Médicas de la  
Universidad de San Carlos de Guatemala*

**POR**

**RONY ALBERTO LOPEZ GOMEZ**

*En el acto de investidura de:*

**MEDICO Y CIRUJANO**

**Guatemala, agosto de 1998**

PROPIEDAD DE LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
Biblioteca Central

05  
T (7910)  
C. 4

EL DECANO DE LA FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS  
DE LA  
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

H A C E   C O N S T A R   Q U E :

El (la) BACHILLER : RONY ALBERTO LOPEZ GOMEZ

Carnet Universitario No: 89-16807

Ha presentado para su Examen General público, previo a optar al título de Médico y Cirujano, el trabajo de tesis titulado:

ANALISIS DEL TRATAMIENTO Y PRONOSTICO DE PACIENTES MENORES DE 12 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA ATENDIDOS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT

trabajo asesorado por:

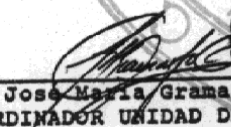
Doctor: CESAR GIOVANNI GIRON Y MARCO AUGUSTO GUERRERO R.

y revisado por:



Doctor: JAIME ALBERTO BUESO LARA

quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, firman y sellan la presente ORDEN DE IMPRESION.

Guatemala, 7 de agosto de 1998.

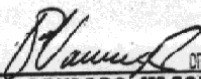
  
Dr. Jose Maria Gramajo Q.  
COORDINADOR UNIDAD DE TESIS



  
DIRECTOR  
CENTRO DE INVESTIGACIONES  
DE LAS CIENCIAS DE LA SALUD  


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

  
DR. ROMEO ARNALDO VASQUEZ VASQUEZ  
DECANO





FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS  
GUATEMALA, CENTRO AMERICA

Guatemala, 7 de agosto 1998

Doctor:  
José María Gramajo Garméndez  
Coordinador Unidad de Tesis  
Facultad de Ciencias Médicas

Se le informa que el (la) BACHILLER

RONY ALBERTO LOPEZ GOMEZ

Nombres y apellidos completos

Carnet No. : 89-16807 ha presentado el Informe Final de su trabajo

de tesis titulado:

ANALISIS DEL TRATAMIENTO Y PRONOSTICO DE PACIENTES MENORES DE

12 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA ATENDIDOS EN EL

DEPTO. DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT

Del cual autor, asesor(es) y revisor nos hacemos responsables por el contenido, metodología, confiabilidad y validez de los datos y resultados obtenidos, así como de la pertinencia de las conclusiones y recomendaciones expuestas.

  
Dr. Marco Augusto Guerrero Rojas

Asesor Dr. MARCO AUGUSTO GUERRERO ROJAS  
Nombre completo CIRUJANO  
y sello CONSEJO ASIA

  
Firma del estudiante

  
Dr. Oscar Gianni Giron

F. Asesor del 4/78  
Nombre completo y sello

  
Dr. Jaime Alberto Basso

F. Revisor  
Nombre completo y sello  
Reg. Personal 11048





APROBACION INFORME FINAL

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS  
Universidad Universitaria, Zona 14  
Guatemala, Centroamérica

OF. NO: 160-98

Guatemala, 7 de agosto 1998.

BACHILLER:  
RONY ALBERTO LOPEZ GOMEZ  
CARNET No. 89-16807  
Facultad de Ciencias Medicas  
USAC

Por este medio hago de su conocimiento que su Informe Final de Tesis, titulado: **ANALISIS DEL TRATAMIENTO Y PRONOSTICO DE PACIENTES MENORES DE 12 AÑOS CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA ATENDIDOS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT**

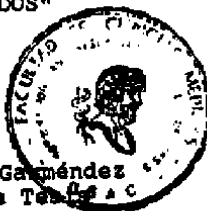
ha sido RECIBIDO, y luego de REVISADO se ha establecido que cumple con los requisitos contemplados en el reglamento de trabajos de tesis; por lo que es autorizado para completar los trámites previos a su graduación.

Sin otro particular me suscribo de usted.

Atentamente,

"ID Y ENSEÑAD A TODOS"

  
Dr. José María Gramajo Gaméndez  
Coordinador Unidad de Tesis



NOTA. La información y conceptos contenidos en el presente trabajo es responsabilidad única del autor.

## INDICE

I.	Introducción .....	1
II.	Definición y Análisis del Problema.....	4
III.	Justificación.....	6
IV.	Objetivos.....	7
V.	Revisión Bibliográfica.....	8
VI.	Metodología.....	33
VII.	Presentación de Resultados.....	37
VIII.	Análisis de Resultados.....	45
IX.	Conclusiones.....	48
X.	Recomendaciones.....	50
XI.	Resumen.....	51
XII.	Bibliografía.....	52
XIII.	Anexos.....	57

## INTRODUCCION

El interés sobre la Fibrosis Quística del páncreas es mayor por su gravedad, que por su frecuencia relativamente elevada respecto a otras enfermedades autosómicas recesivas. (14).

Las enfermedades hereditarias surgen de mutaciones del genoma que determinan la formación de una carga o lastre mutacional sobre toda la especie humana y esto es expresado, en muerte, esterilidad, dolor o frustración. La carga genética se acumula en el hombre por las mutaciones deletéreas que entran en el reservorio de genes de la población. Para que los adelantos de la genética humana reducen en beneficio de todos los programas de prevención deberían ser incorporados en la atención primaria de las comunidades; sin embargo, estos propósitos no pueden actualmente implementarse debido a diversas limitadas en nuestros sistemas de salud.

La carga de estas enfermedades en este caso en particular la Fibrosis Quística se dobla en cada generación y la de ligados al sexo cada cuatro generaciones, por lo que la carga total de todas las enfermedades se doblaría al cabo de seis a siete generaciones aunque tratamientos efectivos para todas ellas fueran encontradas inmediatamente, (23).

El manejo de la Fibrosis Quística del páncreas no tiene un tratamiento específico y este adecuarse al cuadro clínico de cada paciente, iniciarse precózmemente y mantenerse por el resto de la vida, y aunque en nuestro medio la afección es baja, se le debe tener presente en el diagnóstico diferencial de toda neumopatía crónica. (15,40).

El costo afectivo y económico de la afección sigue siendo muy grande principalmente en nuestras sociedades subdesarrolladas donde la gran parte de la población no cuenta con los recursos mínimos necesarios. La gran mayoría de la población sufren trastornos digestivos y nutricionales, tienen una deficiencia ponderal y estatural mientras que las infecciones respiratorias recidivantes y otras complicaciones y deficiencias son los principales factores que contribuyen a la morbilidad y mortalidad a largo plazo. Ello conduce a hospitalizaciones múltiples y a tratamientos continuado que comportan gastos de salud desproporcionados en relación con la prevalencia de la enfermedad, (19,26).

La Fibrosis Quística continúa siendo un trastorno limitante de la vida, aunque la supervivencia ha mejorado espectacularmente durante las últimas décadas, los lactantes con enfermedad pulmonar grave sucumben ocasionalmente pero la mayoría de niños sobreviven a este difícil período; con un soporte médico y psicosocial apropiado, los niños y adolescentes con Fibrosis Quística se suelen adaptar bien, (10,31).

Desde el punto de vista de las familias debemos poner a favor de la detección precoz el acortamiento del período de incertidumbre que precede al diagnóstico en un lactante afectado, sin embargo si el diagnóstico precoz no va acompañado de un soporte psicológico puede amenazar el equilibrio de una familia o de una pareja debido a la brusca revelación de una enfermedad grave y hasta cierto punto desconocida.

El descubrimiento de la heterogeneidad genética en las

enfermedades crónicas familiares en particular la Fibrosis Quística del páncreas, revela que tiene un fuerte componente basado en un lugar cromosómico. (15).

Aunque no es dudoso que la sobrevida se haya mejorado, todavía es difícil demostrar las ventajas que comportaría la detección sistemática de la Fibrosis Quística del páncreas.

La Fibrosis Quística es una enfermedad que impone una gran cantidad de limitaciones no solamente al que está afectado de la enfermedad sino a toda la familia y por ende a la sociedad. (9,31).



## DEFINICION Y ANALISIS DEL PROBLEMA

La fibrosis quística (F.Q.) es un trastorno multisistémico hereditario de niños caracterizado principalmente por obstrucción crónica e infección de las vías aéreas así como maldigestión.

Es considerado el rasgo genético más peligroso y frecuente en la etnia blanca. (4,9,17,31).

La característica principal patogénica es una disfunción de las glándulas exócrinas, responsables de una variable, amplia gama de manifestaciones y complicaciones. (16,20).

La fibrosis quística también es responsable de numerosos casos de poliposis nasal, pansinusitis, prolapso rectal e hiperglicemia dependiente de insulina, además de un posible comienzo como formas de disfunción hepática o cirrosis, por lo que se considera dentro del diagnóstico diferencial de numerosos procesos pediátricos.

El defecto básico de la fibrosis quística no está identificado en su totalidad, pero es de importancia fundamental; la incapacidad de aclarar secreciones mucosas, escasez de agua en las secreciones mucosas, elevado contenido en sal del sudor y otras secreciones serosas e infección crónica limitada al aparato respiratorio. (6,26).

El agente etiológico de predilección para la colonización de las vías aéreas son estafilococos aureus y pseudomona aeruginosa.

Con respecto a la anatomía patológica es característica la alteración en órganos que secretan moco y la lesión anatomopatológica pulmonar más precoz es la bronquiolitis. La relación de manifestaciones clínicas es muy extensa. Estos pacientes adquieren con mayor facilidad cualquier tipo de enfermedad debido a que su sistema inmunológico y nutricional se encuentran deteriorados. (7). La presentación clínica de esta entidad es para médicos generales y pediatras, en ocasiones difícil de diagnosticar por ser inespecíficos los signos y síntomas. Comprendida la dificultad existente haremos una evaluación del tratamiento y pronóstico en nuestro medio de pacientes con fibrosis quística diagnosticada durante los últimos 10 años en este centro asistencial. (13,36).

## JUSTIFICACION

En los centros asistenciales de mayor importancia como lo es el Hospital Roosevelt, que tiene una cobertura del 55% de la población del país, equivalente a 5,587,327 habitantes. Son pocos los datos que existen ya que es escasa la información con respecto a esta patología.(10).Lo mencionado anteriormente se relaciona con un alto porcentaje de dificultad para diagnosticar; lo que contribuye a que los datos epidemiológicos sean mínimos. (7).

La morbimortalidad de ésta enfermedad se sigue presentando en todo el mundo, por lo que nuestro país no es la excepción; por lo cual se realizó éste estudio para obtener resultados recientes y confiables sobre la efectividad del manejo terapéutico y pronóstico que tienen en nuestro medio, así como los lugares de procedencia, ya que no existen resultados recientes, que puedan aportar datos epidemiológicos, así mismo ésta investigación sirva para futuras, en este mismo centro asistencial. (4,15,31).

## OBJETIVOS

### GENERAL :

Analizar el tratamiento y pronóstico de pacientes con diagnóstico confirmado de Fibrosis Quística, tratados en el departamento de Pediatría del Hospital Roosevelt.

### ESPECIFICOS :

- Determinar el tratamiento establecido a pacientes tratados con fibrosis quística.
- Identificar la complicación pulmonar más frecuente en la patología de estudio.
- Identificar el lugar de mayor frecuencia en los pacientes atendidos.
- Determinar el porcentaje de sobrevida en nuestro medio de pacientes diagnosticados con fibrosis quística.
- Identificar que problemas influyen en el paciente en la morbimortalidad.
- Determinar la proporción por sexo de pacientes con diagnóstico de fibrosis quística.
- Establecer a que edad se hizo el diagnóstico.

REVISION BIBLIOGRAFICA  
FIBROSIS QUISTICA DEL PANCREAS

Se caracteriza por un trastorno hereditario crónico y generalizado de las glándulas exócrinas del organismo, debido al cual se produce secreción anormal por alteración química y fisicoquímica de la secreción mucosa y aumento de la concentración de electrolitos en el sudor, saliva y lágrimas. (4,9,31).

La fibrosis quística, es la principal causa de enfermedad pulmonar crónica grave en la infancia y la responsable de la mayor parte de las insuficiencias pancreáticas exócrinas de la primera etapa de la vida; se produce aproximadamente en 1:2500 y 1:17000 nacidos vivos en población caucásica y negra respectivamente. Por lo general el gen tiene su máxima prevalencia en los individuos del norte y centro de Europa, en los procedentes de éstas zonas. La herencia es autosómica recesiva, inicialmente se detectó el gen en el brazo largo del cromosoma 7 donde codifica una proteína de 1.480 aminoácidos denominada regulador transmembrana. La función real de la proteína, no es conocida todavía; probablemente se encuentre implicada en el transporte activo a través de la membrana, de los iones en la región apical de las células epiteliales. Debe establecerse si se trata de un canal de cloro, de un regulador del transporte iónico o de un

transportador de iones y otras sustancias a través de la membrana apical de las células epiteliales. (14,38,40).

Se están realizando estudios sobre la expresión del gen y el papel de ésta proteína en la fisiopatología de la fibrosis quística, los cuales sugieren que esta proteína estaría situada en la regulación del transporte del cloro, a través de la membrana apical de la célula epitelial.

La comparación entre la estructura del gen normal y la del gen de sujetos enfermos confirmó las previsiones realizadas en los estudios genéticos mediante marcadores ligados al gen. La mayoría de los pacientes son portadores de la misma mutación.

Estos marcadores son todavía de gran utilidad diagnóstica, y deberán emplearse hasta que el total de mutación de fibrosis quística sea identificada.

La mutación más frecuente de este gen da lugar a la depleción de un residuo de fenilalanina, en el aminoácido 508 dentro de uno de los sitios de unión ATP. (7,26,38).

#### PATOGENIA :

En la fibrosis quística el defecto básico no está identificado por completo, pero es de importancia fundamental las siguientes observaciones como es : la incapacidad de aclarar las secreciones mucosas, contenido elevado de sal en

el sudor y otras secreciones serosas, y por último la infección crónica limitada al aparato respiratorio. (2,6,20,37).

La membrana apical de las células epiteleales respiratorias en la fibrosis quística reabsorbe cantidades excesivas de sodio en cantidades basales, ocasionando un incremento en la reabsorción de sal y agua en las secreciones de superficie. Los canales que conducen iones de sodio y cloro a través de la membrana apical, están presentes y funcionales, pero esta alterada la regulación de su actividad.(19).

Las anomalías de translocación iónica, causan también problemas obstructivos en aparato genitourinario, hígado, vesícula biliar y otros órganos, ésta anomalía actúa a la inversa en los conductos de glándulas sudoríparas.

Debido a la impermeabilidad de la membrana celular epitelial para el cloro, en la fibrosis quística, esto no se produce, y se pierde por el sudor cantidades excesivas de sal. (4.9,31)

La infección crónica está limitada al aparato respiratorio, no produce aclaramiento rápido de las bacterias inhaladas, lo que produce reacción inflamatoria, ello tiene lugar en las vías aéreas periféricas o pequeñas, debido a que es más difícil el aclaramiento rápido de las secreciones espesas.(24).La bronquitis y bronquiolitis. son las primeras manifestaciones pulmonares de la enfermedad continuadas por bronquiolectasias y bronquiectásias. El ciclo obstrucción infección se alimenta así mismo y la progresión de la

enfermedad está acelerada. La predilección para la colonización de la vía aérea, es por estafilococo aureus y pseudomona aeruginosa que no se comprende en su totalidad, aunque pueden existir factores que favorecen debido a una química anormal de la superficie celular que favorece la adherencia de bacterias específicas. (2,9.25.27.32).

Se han relacionado déficit en la inmunidad celular, vía alterna del complemento y nutricionales entre estos de ácidos grasos con predisposición a la infección. (7.13).

#### ANATOMIA PATOLOGICA:

La formación de tapones de moco y respuesta inflamatoria en las paredes de las pequeñas vías aéreas, que conforman la lesión anatomopatológica pulmonar más precoz que es la bronquiolitis; con el tiempo esta acumulación e inflamación se extiende a vías aéreas más grandes, dando por resultado la bronquitis. (6,26).

Los microorganismos parecen estar confinados al espacio endobronquial y como característica la infección bacteriana, no es invasiva.

Las vesículas subpleurales, quistes bronquiectásicos y bulas enfisematosas son frecuentes en la enfermedad pulmonar avanzada con afección a los lóbulos superiores. Se produce la enfermedad intersticial y enfisema que no son características destacadas y frecuentes. Las arterias



bronquiales estés aumentadas de tamaño y tortuosas, lo que contribuye a la propensión a la hemoptisis en las vías aéreas bronquiectásicas. Las pequeñas arterias pulmonares presentan finalmente hipertrofia de la media, como podría esperarse en la hipertensión pulmonar secundaria. (15,29).

Los senos paranasales contienen elementos secretores hiperplásicos e hipertrofiados. El páncreas es por lo general pequeño, en ocasiones quístico.

En el 80 a 90% de los pacientes, la lesión progresa hasta una disrupción completa o casi completa de los acinos, con sustitución del páncreas exócrino por tejido fibroso y grasa. Los islotes de Langerhans contiene un número normal de células beta.

Un 30% aproximadamente de los pacientes presentan infiltración grasa del hígado, en algunos casos a pesar de una nutrición aparentemente adecuada. En la necropsia se observa con frecuencia congestión hepática secundaria a cor pulmonale.

Las glándulas salivales secretoras están distendidas por moco, y en el canal cervical se recogen grandes cantidades de moco. En adolescentes y mujeres jóvenes puede prevalecer una endocervicitis. En más del 95% de los varones, el cuerpo y la cola del epidídimo, los conductos deferentes y las vesículas seminales están obliteradas o atrésicos. (10,26,36).

## MANIFESTACIONES CLINICAS:

### APARATO RESPIRATORIO :

La tos es el síntoma más constante de afección pulmonar. El moco expectorado suele ser purulento.(11). La bronquiolitis extensa se acompaña de sibilancias, que constituyen un síntoma frecuente durante los primeros años de la vida. Al progresar la enfermedad pulmonar se observa intolerancia al esfuerzo, falta de aliento y escaso aumento de peso o fallo de crecimiento. La colonización por pseudomona cepacia se ha asociado con un deterioro pulmonar rápido y muerte. (9,22,27).

Los hallazgos físicos precoces consisten en aumento del diámetro torácico anteroposterior, hiperresonancia generalizada, estertores gruesos diseminados o localizados y acropáquias digitales. La cianosis es un signo tardío, son complicaciones pulmonares frecuentes las atelectasias, hemoptisis, neumotorax y cor pulmonale, que generalmente aparecen transcurrido el primer decenio de la vida. (12,15).

### APARATO DIGESTIVO :

En casi un 10% de los recién nacidos con fibrosis quística, el ileón está completamente obstruido por meconio. La frecuencia es mayor en un 30% en los hermanos nacidos después, en un niño con ileo meconial.

El síndrome de tapón meconial, aparece con mayor frecuencia

en los lactantes con fibrosis quística.

Más del 85% de los niños muestran signos de mal digestión debida a insuficiencia pancreática exócrina. Los síntomas consisten en deposiciones frecuentes, copiosas y grasientas con escaso aumento de peso, incluso cuando la ingesta de alimentos parece ser grande; las heces contienen gotas de grasa fácilmente visibles.

La disfunción neurológica puede ir acompañada de anemia hemolítica por déficit de vitamina E. La hipoprotrombinemia debida a déficit de vitamina K, puede ocasionar una diátesis hemorrágica. (13,14).

#### VIAS BILIARES :

Sus manifestaciones pueden consistir en ictericia, ascitis, hematemesis por varices esofágicas y signos de hiperesplenismo.

#### PANCREAS:

Además de la insuficiencia pancreática exócrina pueden aparecer signos de hiperglicemia y glucosuria tales como poliuria y pérdida de peso, en especial después de los 10 años de edad, cuando el 8% de los sujetos presentan diabetes. Se han observado complicaciones oculares, renales y vasculares de otro tipo en los pacientes que sobreviven 10 o más años tras la aparición de hiperglicemia.(9).

#### APARATO GENITOURINARIO :

El desarrollo sexual, a menudo está retrasado, pero tan solo en dos años, como promedio. Más del 95% de los varones presentan azoospermia debida al fallo de desarrollo de las estructuras del conducto de Wolff. La incidencia de hernia inguinal, hidrocele y ausencia del descenso de los testículos es mayor de la esperada. Se ha observado cervicitis y acumulación de moco tenaz en el canal cervical.

#### GLANDULAS SUDORIPARAS;

La pérdida excesiva de sal en el sudor predispone a los niños pequeños a episodios de depleción de sal, especialmente durante los cuadros de gastroenteritis o en el tiempo cálido . (4,31,35).

#### DIAGNOSTICO Y VALORACION

El diagnóstico de fibrosis quística, se ha basado en muchos años, en la positividad de una prueba cuantitativa del sudor, en conjunción, con uno o más de los siguientes datos : enfermedad pulmonar obstructiva crónica típica, insuficiencia pancreática exócrina comprobada, o una historia familiar positiva. (2,16,33).

#### PRUEBA DEL SUDOR :

Es en la que se empleo iontoforesis con pilocarpina,

para recoger sudor y un análisis químico de su contenido en cloro, es la única prueba diagnóstica, comprobada en la actualidad. Se emplea una corriente eléctrica de 3 mA, para transportar pilocarpina a la piel del antebrazo y estimular localmente las glándulas sudoríparas.

#### TECNICA :

Después de lavar el brazo con agua destilada, se recoge el sudor sobre el papel de filtro, o gasa, o con un tubo capilar, colocado sobre la piel estimulada y cubierto para evitar la evaporación. Transcurridos 30 a 60 min., se retira el papel de filtro, se pesa y se diluye en agua destilada. Para el análisis de cloruro en éstas muestras se recomienda un clorurómetro. Deben medirse y registrarse la cantidad de sudor recogida. Para que los datos sean confiables, deben recogerse al menos, 50 mg. de sudor, en los lactantes puede ser necesario utilizar la parte superior de la espalda, para obtener suficiente sudor; los resultados positivos deben confirmarse, con un resultado negativo, debe repetirse la prueba, si continua la sospecha clínica; más de 60 mEq/lt de cloruro en el sudor son diagnósticos de fibrosis quística cuando están presentes uno o más de los restantes criterios. Valores entre 40 y 60 mEq/lt son sugestivos de fibrosis quística y se han descritos en casos con afectación típica. (2,4,9,23,31).

Procesos distintos de la fibrosis quística que se acompañan

de concentraciones elevadas de electrolitos en el sudor son: insuficiencia suprarrenal, no tratada, displasia ectodérmica, diabetes insípida nefrogénica hereditaria, déficit de glucosa 6-fosfatasa, hipotiroidismo, hipoparatiroidismo, colestasis familiar, pancreatitis, mucopolisacaridosis, fucosidosis y mal nutrición. La mayor parte de estos procesos son fácilmente distinguibles mediante criterios clínicos.(15,32).

#### OTRAS PRUEBAS DIAGNOSTICAS :

Se ha empleado para clasificar las variantes de fibrosis quísticas, la ausencia de sudor cuando se inyecta una combinación de atropina e isoproterenol en la piel. Ambas pruebas se consideran experimentales y no han sido valoradas sistemáticamente en grandes poblaciones de fibrosis quísticas y en sujetos control apropiados. (9,35,40).

#### FUNCION PANCREATICA :

En muchos pacientes es clínicamente aparente una disfunción pancreática exócrina. La determinación del balance de grasa mediante recolección de heces durante 3 días o la comprobación directa de la secreción enzimática, tras sondaje duodenal y estimulación con pancreocimina-secretina, son métodos fiables, pero excesivamente, molestos o invasivos para los niños, y no se emplea de forma rutinaria. La determinación de tripsinógeno inmunoreactivo en suero permite distinguir de forma fiable a los pacientes con fibrosis

quistica, con o sin insuficiencia pancreática, después de los 7 años, pero no antes de esa edad. (7,27).

#### RADIOLOGIA :

Primero aparecen engrosamientos y taponamientos bronquiales y sombras en anillo sugestivos de bronquiectasias en los lóbulos superiores. Siguen densidades nodulares, atelectasias diseminadas e infiltrados confluentes. Pueden destacar ganglios linfáticos hiliares. En la enfermedad avanzada se observa hiperinsuflación masiva con diafragmas muy deprimidos, abombamiento anterior del esternón y una silueta cardíaca estrecha.

Las radiografías de los senos paranasales revelan panopacificación y a menudo falta de desarrollo de los senos frontales. (4,31).

#### FUNCION PULMONAR :

No es fiable hasta los 4 a 6 años de edad, el descenso en la velocidad del flujo medio máximo es una alteración funcional precoz, reflejo de la obstrucción de las pequeñas vías aéreas. Esta lesión afecta también a la distribución de la ventilación e incrementa la diferencia alveolo arterial de oxígeno. El volumen residual y la capacidad residual, están incrementadas, en las primeras fases de la evolución de la enfermedad pulmonar. (4,6,9,16,34).

## MICROBIOLOGIA :

En los cultivos de vías aéreas, el encontrar estafilococo aureus o pseudomona aeruginosa es muy sugestivo del diagnóstico de fibrosis quística, pero las formas mucoides de pseudomonas son virtualmente diagnósticas de fibrosis quística en la infancia. (26,35,36).

## DIAGNOSTICO PRENATAL Y DETECCION DE HETEROCIGOTOS :

En general se pueden utilizar análisis de unión, para identificar la presencia de mutación en el gen de la fibrosis quística, en el feto, hermanos, siempre y cuando toda la familia esté disponible para el análisis.(8).

## DESPITAJE NEONATAL :

Gran parte de los recién nacidos con diagnóstico de fibrosis quística, pueden ser identificados mediante la determinación de tripsinógeno inmunoreactivo en muestras de sangre, aunque ésta prueba tiene la desventaja de no serlo bastante sensible y ni específica para despistaje masivo. (7,14,38).

## TRATAMIENTO :

### ATENCION GENERAL :

Dentro de las recomendaciones generales se encuentra la hospitalización para lograr un diagnóstico exacto, una



valoración basal, grado de afectación pulmonar, iniciación del tratamiento y educación del paciente o de sus padres en su caso.

Las pautas en el seguimiento ambulatorio, deberán ser cada dos o tres meses.

Dada la pérdida progresiva e irreversible de la función pulmonar debida a infecciones leves, puede producirse de forma muy gradual sin síntomas agudos, se da gran importancia a una historia pulmonar meticulosa. (13).

Es esencial la inmunoprofilaxis específica frente al sarampión, tos ferina y gripe; el objetivo del tratamiento es mantener una situación estable durante periodos prolongados.

El programa de atención básica varía diariamente dependiendo de la edad del paciente, del grado de afectación, así como afectación de otros sistemas y del tiempo disponible para el tratamiento.

#### TRATAMIENTO PULMONAR :

El objetivo es aclarar las secreciones de las vías aéreas y controlar las infecciones.

La terapéutica inhalatoria se emplea para llevar agua y medicamentos a las vías respiratorias bajas, se administra antes o después del drenaje postural segmentario.

El uso de broncodilatadores, se fundamenta en la liberación intermitente, por medio de un pequeño compresor que libera un nebulizador manual, en pacientes con vías aéreas

hiperreactivas puede añadirse otro B-agonista.

Cuando los patógenos de las vías aéreas, son resistentes a los antibióticos orales, o cuando la infección es difícil de controlar en el domicilio, los antibióticos en aerosol, como los aminoglucósidos pueden reducir los síntomas, en especial, los referidos a traqueítis y bronquitis. Los antibióticos pueden nebulizarse, con un broncodilatador. La percusión del tórax combinada con drenaje postural está basada en la idea de que la tos aclara el moco de las grandes vías aéreas, pero son necesarias vibraciones torácicas para movilizar las secreciones de las pequeñas vías aéreas, donde los flujos espiratorios son bajos.

No obstante, el cese de la fisioterapia torácica en los niños mayores con limitación leve o moderada del flujo aéreo, da lugar a un deterioro de la función en tres semanas, con una rápida mejoría de la función al reanudar el tratamiento.

La fisioterapia torácica se recomienda de 1-4 veces al día, dependiendo de la gravedad de la disfunción pulmonar, después de haber drenado cada segmento torácico, se estimula la tos, o la espiración forzada. (2,4,9,29,30).

#### ANTIBIOTICOTERAPIA :

Son el punto principal del tratamiento diseñado para controlar la progresión de la enfermedad. El objetivo es reducir la intensidad de la infección endobronquial, reducir y retrasar la lesión pulmonar progresiva; los indicativos

como fiebre, taquipnea o dolor torácico, a menudo están ausentes. En consecuencia, es preciso utilizar todos los aspectos de la historia y la exploración del paciente, tales como anorexia, pérdida de peso y disminución de la actividad para dirigir la duración y frecuencia del tratamiento.

Las dosis son a menudo dos o tres veces las recomendadas para infecciones leves, que los pacientes con fibrosis quística, presentan una masa corporal magra proporcionalmente mayor y unas tasas de eliminación, para muchos antibióticos más elevada que en otros pacientes. (18,22).

#### ANTIBIOTICOTERAPIA ORAL :

Hasta donde sea posible, la elección de antibióticos se realizará de acuerdo a las pruebas de sensibilidad.

Son microorganismos frecuentes estafilococo aureus, hemophilus influenzae no tipificable y pseudomona aeruginosa, aunque se está encontrando con frecuencia creciente a pseudomona cepacea. Los dos primeros pueden ser arraigados de las vías respiratorias en la fibrosis quística, pero pseudomona, es más difícil de tratar, y raramente se consigue una erradicación.(8). La duración usual del tratamiento es de dos semanas o más y se recomiendan dosis máximas. No se recomienda la antibioticoterapia continua con dosis bajas, ya que los microorganismos, tienden a desarrollar resistencia.

Ciprofloxacina, es el único antibiótico oral ampliamente

eficaz frente a pseudomonas y todavía no está autorizada en niños menores de 12 años. (22,33).

#### ANTIBIOTICOTERAPIA INTRAVENOSA :

Esta es indicada cuando los signos y síntomas, son progresivos o inexorables, a pesar de las medidas domiciliarias intensivas. Aunque muchos pacientes mejoran en un plazo de 7 días, es aconsejable extender el período de tratamiento hasta 14 días como mínimo.(30).

En general el tratamiento de la infección por pseudomona requiere dos fármacos, para la cobertura óptima de estafilococo aureus puede prescribirse un tercer fármaco. Los aminoglucósidos poseen una vida media relativamente corta en muchos pacientes con fibrosis quística. Los tratamientos y sus cambios deben guiarse por los resultados de los cultivos y la ausencia de mejoría, si el paciente no mejora, deberá valorarse la posibilidad de insuficiencia cardíaca, vías aéreas hiperreactivas e infección por Aspergillus fumigatus, Mycobacteria u otros microorganismos poco habituales, pseudomona cepacia puede ser un microorganismo particularmente resistente . (13,18,27,31).

#### TRATAMIENTO BRONCODILATADOR :

En muchos pacientes con fibrosis quística presentan un alto porcentaje de síntomas digestivos con la teofilina. El cromoglicato sódico o clorhidrato de ipatropium son agentes

alternativos, aunque su eficacia, no ha sido estudiada sistemáticamente. (3,9,40).

#### AGENTES ANTIINFLAMATORIOS :

Las razones para su uso, son la reducción de la respuesta inflamatoria a la infección endobronquial y la reducción de la secreción de moco.

Los corticosteroides en aerosol, pueden ser útiles en los pacientes con hiperreactividad refractaria de las vías aéreas (6,20,26).

#### TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES PULMONARES :

El tratamiento intravenoso enérgico con antibióticos y el incremento de la fisioterapia torácica dirigida al lóbulo afectado puede resultar eficaz, si no se produce mejoría en 5 a 7 días puede estar indicado el examen broncoscópico de las vías aéreas.

La atelectasia persistente puede ser asintomática, no obstante debe valorarse la posibilidad de lobectomía sino se consigue la reexpansión y el paciente presenta dificultad progresiva por fiebre, anorexia y tos persistente.

La hemorragia endobronquial suele reflejar una erosión de las paredes de las vías aéreas secundaria a infección; también contribuye las arterias bronquiales dilatadas. Es particularmente frecuente el esputo estriado de sangre, la

hemoptisis de pequeño volumen menos de 20 ml. se considera como una necesidad de intensificar el tratamiento antimicrobiano y la fisioterapia torácica. Debe administrarse vitamina K. en caso de que el tiempo de protrombina esté alterado. No están indicadas las transfusiones de sangre, a menos de que exista hipotensión o el hematocrito esté significativamente reducido.

El neumotorax se encuentra especialmente en los pacientes de más edad, y puede ser peligroso para la vida. El episodio puede ser asintomático pero a menudo va acompañado de dolor en tórax y hombro, falta de aire y hemoptisis.

Un neumotórax mayor del 10% atención requiere un tratamiento rápido y definitivo. (22).

#### ASPERGILOSIS ALERGICA;

Esta complicación puede comenzar con sibilancias, aumento de la tos, falta de aire o hiperinsuflación marcada en las pruebas de función pulmonar.

La presencia del esputo herrumbroso, el aislamiento de *Aspergillus fumigatus* o la presencia de eosinófilos en una muestra fresca de esputo apoyan el diagnóstico. La concentración sérica de IgE puede ser muy elevada. El tratamiento sera dirigido a controlar la reacción inflamatoria mediante corticoterapia. (10,31,32).

#### OSTEOARTROPATIA HIPERTROFICA;

Esta complicación causa elevación del periostio sobre las porciones distales de los huesos largos, con dolor óseo, edema subyacente y derrames articulares.

#### INSUFICIENCIA CARDIACA DERECHA;

Algunos pacientes desarrollan insuficiencia cardíaca derecha a consecuencia de complicaciones tales como infección viral aguda o neumotórax.(2,37).

La combinación de cianosis, falta creciente de aire, hepatomegalia con hiperestesia a la palpación, edema maleolares, distensión venosa yugular, aumento inusual de peso, aumento de la silueta cardíaca en la radiografía de tórax o signos de aumento de las cavidades cardíacas derecha en el electrocardiograma o el ecocardiograma ayudan a confirmar el diagnóstico.(42).

La administración de furosemida 1 ml/kg, puede provocar una buena diuresis y confirmar la sospecha de retención de líquidos. En el periodo inicial puede precisarse dosis repetidas a intervalos de 24-48 horas, con el fin de reducir la acumulación de líquido y los síntomas acompañantes.

El empleo concomitante de Espironolactona protege contra la depleción de potasio y facilita una diuresis prolongada.

#### TRATAMIENTO NUTRICIONAL;

Hasta el 90% de los pacientes padecen una pérdida

completa de la función exócrina pancreática y una digestión inadecuada de grasas y proteínas. Estos pacientes precisan ajuste de la dieta, reposición de enzimas pancreáticas y vitaminas suplementarias, (28).

#### DIETA:

Muchos lactantes prestan deficiencia nutricional en el momento del diagnóstico. Los lactantes evolucionan bien con fórmulas que contengan proteínas predigeridas y triglicéridos de cadena media.

Con el advenimiento de los productos enzimáticos pancreáticos mejorados se suele tolerar bien cantidades normales de grasa en la dieta.

La mayoría de los sujetos presentan unas necesidades calóricas superiores a lo normal, a causa del mayor trabajo respiratorio y quizás a causa del incremento de la actividad metabólica relacionado con el efecto básico. Por lo general no se consigue el aumento de peso a menos que este controlada la infección pulmonar. En caso de enfermedad pulmonar avanzada, se ha logrado la estabilización o el aumento de peso mediante alimentación nocturna a través de una sonda nasogástrica, enterostomía percutánea o hiperalimentación intravenosa. (4,31,41).

#### REPOSICION DE ENZIMAS PANCREATICAS;

Los extractos de páncreas de animales administrados con los alimentos ingeridos reducen, pero no corrigen totalmente,



las pérdidas de grasa y nitrógeno por las heces.

La introducción de microesferas de enzimas con cubierta entérica sensible al PH a constituido un avance importante en la atención del paciente.

#### SUPLEMENTO DE VITAMINAS Y MINERALES;

Dado que la insuficiencia pancreática ocasiona mal absorción de las vitaminas liposolubles (A,D,E y K), se recomienda los suplementos vitamínicos. (5,9,34).

#### TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES INTESTINALES

##### ILEO MECONIAL;

Cuando se sospecha un ileo meconial, se coloca una sonda nasogástrica para aspirar y se hidrata al lactante, en algunos casos los enemas de gastrografin con reflujo de material de contraste hacia el ileon han logrado la eliminación de un tapón de meconio y la resolución de la obstrucción.

Los lactantes con ileo meconial deben ser tratados como si tuvieran fibrosis quística hasta que se pueda llevar a cabo una prueba del sudor adecuada, por lo general transcurridas una a dos semanas de vida.(34).

##### SINDROME DE OBSTRUCCION INTESTINAL:

A pesar de una reposición adecuada de enzimas

pancreáticas, algunos pacientes acumulan material fecal en la porción terminal del ileo y en el ciego lo que puede ocasionar una oclusión intermitente o completa. En caso de obstrucción intermitente, debe continuarse e incluso incrementarse la reposición de enzimas pancreáticas, y administrarse laxantes o ablandadores de heces. También se recomienda incrementar la ingesta de líquidos. La ausencia de mejoría con grandes volúmenes, empleando una solución salina equivalente que contenga polietilenglicol, ya sea tomada por la boca o mediante sonda nasogástrica.(31,32).

#### REFLUJO GASTROESOFAGICO;

Debido a la elevación de la presión intraabdominal por diversos factores, entre ellos la tos y la obstrucción de las vías aéreas, no es raro el reflujo gastroesofágico patológico el cual puede exacerbar la enfermedad pulmonar secundariamente a las sibilancias reflejas y a las aspiraciones repetidas. Los agonistas colinérgicos están contraindicados porque desencadenan la secreción de moco y la dificultad respiratoria progresiva,(39).

#### PROLAPSO RECTAL;

Se produce frecuentemente en los lactantes con fibrosis quística y menos a menudo en los niños de más edad. Suele estar en relación con esteatorrea, malnutrición y tos repetitiva. Por lo general es posible volver a colocar en

posición manualmente el recto prolapsado mediante presión suave y continuar con el paciente en posición genupectoral.

La reposición adecuada de pancreatina, la reducción de grasa y residuos en las heces y el control de la infección pulmonar merma el proceso. (12,16).

#### HEPATOPATIA;

La hipertensión portal con varices esofágicas, hiperesplenismo o ascitis es la complicación más frecuente de la cirrosis biliar. El tratamiento agudo de las varices esofágicas sangrantes comprende aspiración nasogástrica y lavado con solución salina fría. Después del sangrado inicial se recomienda la escleroterapia.

La ictericia obstructiva en los recién nacidos con fibrosis quística no precisa tratamiento específico. La hepatomegalia con esteatosis obliga a presentar una atención especial a la nutrición y puede responder a la repleción de carnitina. (9,15).

#### OTROS TRATAMIENTOS:

##### POLIPOS NASALES;

Aparecen en el 15-20% de los pacientes con fibrosis quística, su prevalencia es máxima en el segundo decenio de la vida y en algunos casos constituye un problema recurrente. Los corticosteroides y los descongestionantes nasales

proporcionan algún alivio. Cuando los pólipos obstruyen por completo las vías aéreas nasales o la rinorrea se hace constante, está indicada la extirpación quirúrgica. (24).

#### DEPLECION DE SAL;

Las pérdidas de sal por el sudor pueden ser elevadas, especialmente en los climas secos y cálidos. Los niños deben tener acceso libre a la sal y tomarse precauciones contra el abrigo excesivo de los lactantes.

#### MADURACION;

Es bastante frecuente el retraso en la maduración sexual, a menudo asociado con una corta estatura. Aunque muchos casos presentan infecciones pulmonares graves o malnutrición, también se produce retraso puberal en paciente con enfermedades por lo demás leve, sin una explicación clara.

#### CIRUGIA;

Los procedimientos quirúrgicos menores, entre ellos los dentales, deben realizarse bajo anestesia local si es posible. Después de una cirugía mayor debe estimularse la tos y restaurarse lo más pronto posible, los tratamientos de drenaje postural por lo general en 24 horas. Es importante una analgesia adecuada si se quiere obtener un tratamiento precoz eficaz. En los casos con afección pulmonar significativa se continúa en el post-operatorio con los

antibióticos intravenosos durante 7-14 días,(13,21,31,40).

#### PRONOSTICO:

La fibrosis quística continúa siendo un trastorno limitante de la vida aunque la supervivencia a mejorado espectacularmente durante los últimos 30-40 años. Los lactantes con enfermedades pulmonares graves sucumben ocasionalmente, pero la mayoría de los niños sobreviven a este difícil período y están relativamente sanos en la adolescencia y a la edad adulta. No obstante la lenta progresión de la enfermedad pulmonar alcanza finalmente proporciones incapacitantes. Los datos nacionales de la tabla de vida indican en la actualidad una supervivencia en media acumulativa cercana a los 30 años. La supervivencia en varones es algo mejor por razones no muy claras,(8).

En su mayor parte los niños con fibrosis quística presentan unas buenas cifras de asistencia escolar y no necesitan verse restringidos en sus actividades.(4,9,16,26,31).

Internacionalmente se está codificando la proteína reguladora transmembrana a lo largo del brazo del cromosoma 7, que funcionaría como un regulador del transporte iónico en las células epiteliales por lo que esperaríamos un resultado positivo en el tratamiento a corto plazo.(4,26).

## METODOLOGIA

**TIPO DE ESTUDIO;** Descriptivo

**SUJETOS DE ESTUDIO;** Se revisaron las historias clínicas de los pacientes que fueron ingresados a los diferentes servicios del departamento de pediatría, del Hospital Roosevelt durante el período de Enero de 1987 a Diciembre de 1997, con diagnóstico de fibrosis quística.

**CARACTERIZACION DE LA MUESTRA;** Se tomaron todos los pacientes que llenaron el requisito anterior, las historias clínicas que se incluíran en esta investigación serán:

A- Todos los niños menores de 12 años con diagnóstico de fibrosis quística al momento de egresar del servicio de pediatría y que tuvieron registrada toda la información necesaria.

B- Todas las historias clínicas con diagnóstico de fibrosis quística a las que no se les asocio alguna enfermedad crónica limitante previamente diagnosticada como por ejemplo: leucemias, neoplasias, tuberculosis pulmonar y otras enfermedades que proveen inmunodeficiencia.

### **RECURSOS;**

A- HUMANOS; Personal de biblioteca del Hospital Roosevelt, personal de biblioteca de USAC, personal de biblioteca UFM, personal de archivo del departamento de pediatría del Hospital Roosevelt.

**B- MATERIALES;**

**ECONOMICOS; Q1200.00**

**FISICOS; Papel, tinta, máquina de escribir, computadora, impresora, lápiz, lapiceros, marcadores, borradores, biblioteca del Hospital Roosevelt, biblioteca de la USAC, biblioteca del Incap, biblioteca de la UPM, archivos e historias clínicas y boleta de recolección de datos.**

**VARIABLES:**

**Variable: Sexo**

**Concepto: Condición orgánica que diferencia al hombre de la mujer.**

**Escala de Medicion: Nominal**

**Unidad de Medida: 1-Masculino 2-Femenino**

**Operacionalización: Se consignara el sexo anotado en la historia clínica.**

**Variable: Edad**

**Concepto: Tiempo que la persona ha vivido hasta el momento de la consulta.**

**Escala de Medición: Numérica continua**

**Unidad de Medida: Meses (0-144)**

**Operacionalización: Se anotara la edad consignada en la historia clínica.**

**Variable: Tiempo de la enfermedad**

**Concepto: Tiempo que tiene el paciente de padecer de Fibrosis**

cuántica desde el diagnóstico hasta el momento del estudio.

Escala de Medición: Numérica continua

Unidad de Medida: Meses (0,1,2,3,4,5.....).

Operacionalización: Se calculará el tiempo de padecer la enfermedad de acuerdo a lo consignado en la historia clínica.

Variable: Procedencia

Concepto: Lugar de residencia del paciente

Escala de Medición: Nominal

Unidad de Medida: Código Postal Oficial

Ejemplo: El Progreso 02001

Jutiapa 22001

Operacionalización: Se consignará de acuerdo al departamento de procedencia del paciente, referido en la historia clínica.

Variable: Complicación pulmonar más frecuente

Concepto: Enfermedad pulmonar diferente a la de base

Escala de Medición: Nominal

Unidad de Medida: Nombre específico de la patología (al tabular se le asignará un código).

Operacionalización: se consignará la complicación pulmonar referida en la historia clínica.

Variable: Edad a la que se efectuó el diagnóstico

Concepto: Edad en meses en el que el paciente consultó a la



institución y se efectuó el diagnóstico

Escala de Medición: Numérica continua

Unidad de Medida: Meses (0-144)

Operacionalización: Se consignará la edad en meses anotada en la historia clínica.

Variable: Tratamiento médico establecido

Concepto: Acción, recomendación o medicamento proporcionado al paciente durante la fase del tratamiento.

Escala de Medición: Nominal

Unidad de Medida: Nombre específico del medicamento o tratamiento establecido en la historia clínica.

Operacionalización: Se consignará el medicamento, recomendación o acción anotadas en las historias clínicas.

**PRESENTACION DE RESULTADOS**

**CUADRO No. 1**

**DISTRIBUCION POR SEXO Y EDAD DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA, ATENDIDOS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT DEL PERIODO DE ENERO DE 1987 A DICIEMBRE DE 1987**

EDAD	SEXO		TOTAL
	M	F	
Nac.-----3 años	2	1	3
3-----6 años	1	0	1
6-----9 años	2	0	2
9-----12 años	4	2	6
	9	3	12

**Fuente:** Boleta de Recolección de datos y archivo del Hospital Roosevelt.

CUADRO No. 2

DISTRIBUCION DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA POR EDAD Y TIEMPO DE PADECER LA ENFERMEDAD DESDE EL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO A LA FECHA ATENDIDOS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT DURANTE EL PERIODO DE ENERO DE 1987 A DICIEMBRE DE 1998

EDAD	SEXO		TOTAL
	M	F	
Nac.-----3 años	3	0	3
3-----6 años	2	2	4
6-----9 años	1	1	2
9-----12 años	3	0	3
	9	3	12

Fuente: Boleta de Recolección de datos y archivo del Hospital Roosevelt.

CUADRO No. 3

PROCEDENCIA DE LOS PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA  
ATENDIDOS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT  
DURANTE EL PERIODO DE ENERO DE 1987 A DICIEMBRE DE 1997

LUGAR	M	F	TOTAL
Guatemala	5	2	7
Escuintla	1	0	1
Retalhuleu	0	1	1
Quetzaltenango	0	1	1
Petén	1	0	1
Zacapa	1	0	1
	8	4	12

Fuente: Boleta de Recolección de datos y archivo del Hospital  
Roosevelt.

CUADRO No. 4

COMPLICACION PULMONAR MAS FRECUENTE ENCONTRADAS EN PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA, ATENDIDOS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT DURANTE EL PERIODO DE ENERO DE 1987 A DICIEMBRE DE 1997

COMPLICACION	SEXO		TOTAL
	M	F	
Bronquiectasias	8	3	11
Atelectasias	8	3	11
Neumonias	8	2	11
Otras	4	2	6

Fuente: Boleta de Recolección de datos y archivo del Hospital Roosevelt.

CUADRO No. 5

EDAD A LA QUE SE EFECTUO EL DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA EN PACIENTES ATENDIDOS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT DURANTE EL PERIODO DE ENERO DE 1987 A DICIEMBRE DE 1987

EDAD	M	F	TOTAL
Nac.-----3 años	4	1	5
3-----6 años	2	1	3
6-----9 años	1	2	3
9-----12 años	1	0	1
	8	4	12

Fuente: Boleta de Recolección de datos y archivo del Hospital Roosevelt.

CUADRO No. 6

TRATAMIENTO MEDICO ESTABLECIDO A PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA, ATENDIDOS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT DURANTE EL PERIODO DE ENERO DE 1987 A DICIEMBRE DE 1997

MEDICAMENTO	SEXO		TOTAL
	M	F	
Amikacina	8	4	12
Ceftazidina	8	3	11
Ciprofloxacina	8	3	11
Aminofilina	8	4	12
Salbutamol	8	4	12
Teofilina	7	4	11
Hidrocortisona	8	3	11
Prednisona	8	3	11

Fuente: Boleta de Recolección de datos y archivo del Hospital Roosevelt.

CUADRO No. 7

DISTRIBUCION DE ELECTROLITOS EN SUDOR DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA ATENDIDOS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT, DURANTE EL PERIODO DE ENERO DE 1987 A DICIEMBRE DE 1997

VALOR DE ELECTROLITOS	SEXO		TOTAL
	M	F	
Menos de 60 MEq/lt	1	0	1
60 a 80 MEq/lt	2	3	5
80 a 100 MEq/lt	1	0	1
100 a 120 MEq/lt	3	0	3
120 a 140 MEq/lt	1	0	1
140 y más ME/lt	1	0	1
	9	3	12

Fuente: Boleta de Recolección de datos y archivo del Hospital Roosevelt.



CUADRO No. 8

SUPERVIVENCIA DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA  
ATENDIDOS EN EL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT  
DURANTE EL PERIODO DE ENERO DE 1987 A DICIEMBRE DE 1987

	SEXO		TOTAL
	M	F	
Fallecidos	2	0	2
Vivos	6	4	10
	8	4	12

Fuente: Boleta de Recolección de datos y archivo del Hospital  
Roosevelt.

## ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS

Se recolectó la información de pacientes con expedientes en los cuales se encontraba el diagnóstico confirmado de Fibrosis Quística, durante los meses de Mayo, Junio y Julio de 1998.

El estudio comprendió de Enero de 1987 a Diciembre de 1997, fueron 12 pacientes los que presentaron la enfermedad. La proporción fue de 3 a 1 del masculino con respecto al femenino la mitad de los pacientes se encontró entre las edades de 9 y 12 años. (Cuadro No. 1)

La distribución por edad y tiempo de padecer la enfermedad desde el diagnóstico hasta el momento del estudio, fue en un tercio de la muestra para ambos sexos entre 3 y 5 años el de mayor tiempo, y el menor tiempo entre los 6 7 9 años para una decima parte de la población de estudio. (Cuadro No. 2)

Con respecto a la procedencia de los pacientes es el Departamento de Guatemala el que presentó el mayor porcentaje de casos con un total de los encontrados, aunque llama bastante la atención que de estos la mayoría corresponde a la jurisdicción de Santa Catarina Pinula, le siguen los departamentos de Escuintla, Retalhuleu, Quetzaltenango, Petén y Zacapa con el resto de los casos. (Cuadro No. 3)

Las complicaciones pulmonares identificadas en este estudio fueron Bronquiectasias, Atelectasias y Neumonías principalmente por gérmenes Gram negativos en su mayoría Pseudomona Cepacia, presentando ambos sexos en algún episodio los eventos descritos,

aunque con mayor frecuencia el masculino, siendo el femenino la excepción en un sólo caso que no presentó neumonía. (Cuadro No. 4)

La edad a la que se efectuó el diagnóstico en la población correspondió al intervalo desde el nacimiento hasta los 3 años de edad, seguida del intervalo entre los 3 y 6 años, y desde los 6 años hasta los 9 años respectivamente, también se desconoce la fecha de nacimiento de un paciente de sexo masculino. (Cuadro No 5).

El tratamiento médico que se identificó fue principalmente con Amikacina, Ceftazidima y Ciprofloxacina utilizados en ambos sexos y a dosis máximas. La Aminofilina, Salbutamol y Teofilina se utilizaron también en la totalidad de los pacientes como principales medicamentos de broncodilatación. Los agentes esteroideos utilizados fueron Hidrocortisona y Prednisona, ya que todos los pacientes presentaban hiperreactividad refractaria. (Cuadro No. 6)

Con respecto a la iontoforesis la mayor frecuencia la encontramos en el rango de 60 a 80 MEq/lit con un total de 5 casos de la población de estudio, pero cabe mencionar que en uno de ellos no se encontró la cantidad que presentó por destrucción de una parte del expediente, pero sí con diagnóstico confirmado de la patología. (Cuadro No. 7)

El estado actual de los pacientes hasta el último día del estudio se encontraba con una mortalidad correspondiente a 2 pacientes de sexo masculino, uno de un hogar de niños huérfanos en

la ciudad capital y otro en la provincia. (Cuadro No. 8)

Llama la atención que en un sólo laboratorio y fuera del hospital fueron realizadas las diferentes pruebas de Iontoforesis. se investigó en el laboratorio del Hospital Roosevelt y no cuentan con el recurso.

## CONCLUSIONES

1. El presente estudio evidenció un mayor porcentaje de la enfermedad en el sexo masculino de 3 a 1 con respecto al femenino.
2. El tiempo de padecer la enfermedad desde el diagnóstico hasta la fecha de estudio presentó mayor predominio en los intervalos de edad desde el nacimiento hasta los 3 años y a partir de los 9 que concuerda con datos extranjeros que es donde más se manifiesta la patología de estudio.
3. La procedencia de los pacientes fue mayor en el departamento de Guatemala, así como en la región sur y nor-oriental de etnia ladina, casi en la totalidad con el antecedente de neumopatía crónica familiar.
4. Las complicaciones pulmonares fueron similares en ambos sexos así como la hiperreactividad refractaria, las infecciones bacterianas no fueron invasivas y los microorganismos estaban confinados al espacio endobronquial.
5. El diagnóstico se efectuó en 5 casos antes de los 3 años de edad por lo que se esperaba que el pronóstico fuera debido a la detección temprana de la enfermedad.

6. El tratamiento médico de los casos fue efectivo ya que ninguno de los pacientes falleció durante la estancia hospitalaria y por el contrario los de mayor edad están siendo tratados en adultos en el departamento de medicina interna por ser mayores de 12 años.
7. La prueba de iontoforesis es pieza fundamental en el diagnóstico de mucoviscidosis y su efectividad en nuestro medio fue muy alta.
8. La totalidad de los pacientes presentó un estado nutricional deteriorado por la enfermedad.

## RECOMENDACIONES

1. Buscar el mecanismo factible para darle seguimiento a los pacientes de Fibrosis Quística extrahospitalariamente.
2. Dar plan educacional a los familiares sobre la enfermedad y la atención necesaria de los pacientes para una adaptación psicológica.
3. Presentar un manejo multifactorial entre psicología, nutrición y neumología para brindar un mejor tratamiento.
4. Hacer énfasis en las unidades que prestan servicios de salud, la importancia del diagnóstico temprano de la enfermedad para mejorar la sobrevida.
5. Buscar un mecanismo para que el Hospital Roosevelt adquiriera los medios de laboratorios para el Diagnóstico de Fibrosis Quística y se realice rutinariamente a todos los pacientes que aquejan procesos bronquiales a repetición.

## RESUMEN

El presente es un estudio realizado durante los meses de Mayo, Junio y Julio de 1998, con el objetivo de analizar las edades sexo, procedencia, tratamiento y pronóstico de pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística atendidos en el departamento de Pediatría del Hospital Roosevelt.

Se encontraron un total de 12 casos distribuidos en ambos sexos. así mismo se identificó el lugar de mayor frecuencia de donde proceden los pacientes, siendo este el departamento de Guatemala y llamó la atención que corresponden en su mayoría al área de Santa Catarina Pinula.

Se identificó las complicaciones pulmonares más presentadas en éstos, las cuales son Bronquiectasias, Atelectasias y Neumonías. pero en un sólo caso no se presentó esta última.

Se estableció la edad a la que efectuó el diagnóstico la que evidenció que este se realizó antes de los 3 años de edad en la mayoría de los casos.

El tratamiento médico establecido fue homogéneo en la mayoría de los pacientes, con el uso de aminoglicosidos, quinolonas, broncodilatadores y esteroides, así como el manejo de secreciones y otros.

Con respecto a la iontoforesis la prueba resultó positiva en 12 de los pacientes.

La morbimortalidad presentada fue de origen extrahospitalaria y no dentro del hospital como se esperaría por la gravedad de la enfermedad.



## BIBLIOGRAFIA

- 1-Arnold-SE; et al. Variable morbidity of respiratory syncytial virus (RSV) infection in patients with underlying lung disease. review of chronic RSV data base.  
Pediatric Academic Societies Annual Meeting.  
1997 May (430). Abstract.
- 2-Chung-HM;et al. Choledochal cystic in infancy.  
1997 Jul-Aug.38(4):300-2.
- 3-Cloherly,John;et al Manual of neonatal care. 2 ed.Boston-Toronto,:Little Brown,1995. pp271-272.
- 4-De Angeles Catherine. Pediatric Primary Care. 2 end.  
Boston, Little Brown,1993.pp402-403.
- 5-Egan-JJ;et al , Management of cystis fibrosis before and after lung transplantation. J-R-Soc-Med.1997;90 suppl  
31:47-58 Abstract.
- 6-Erasmus-ME;et al. Respiratory and critical care medicine ,New york, American Thoracic Society 1996. pp 202-206.
- 7-Falk-IG;et al. The journal of immunology. New York,  
American Association of Immunologist,1996,Feb 156(4):1361-1364.
- 8-Frederiksen-B;et al .Antibiotic treatment of initial colonization with Pseudomona aeruginosa post ponens chronic infection and prevent deterioration of pullmonary function in cystic fibrosis Pediatric-Pulmonol 1997 May  
23(5):330-5.

- 9-Frézal-JP;et al .Fibrosis Quística .México. Annales Nestlé,1993 49(1):1-75.
- 10-Frogoso,Lourdes ;et al. La Revista de Investigación Clínica, Instituto Nacional"Salvador Zubirán" México, 1994. Mayo-Junio, 46(3):39-40.
- 11-Geller\_DE.Aerosolized dornase alfa in cystic fibrosis is there a role in the management of patients with early obstructive lung disease. Pediatric Pulmonol 1997 Aug 24(2):155-8.Abstract.
- 12-Gleen Katz;et al. Antimicrobial agents & Chemotherapy. American Society for Microbiology 1995 June 39(12):191-192
- 13-Goldenberg.Stanley. Pediatric \_\_\_\_\_ and \_\_\_\_\_ Adolescent Echocardiography a hand book. 2nd ed,Chicago,Year book 1995. pp 139-142.
- 14-Goodman,Charles;et al. Bases Farmacológicas de la Terapéutica. 9a ed .México. Editorial Médica Panamericana, 1994 .pp 989-990.
- 15-Graef-JW. Manual \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ Terapéutica \_\_\_\_\_ Pediátrica 3 ed ,Barcelona ,Editorial Salvat 1995. pp 272-279.
- 16-Hull-DA; Pediatría Esencial. 3 ed ,México .El Manual Moderno 1992 .pp 105-107.
- 17-Irish-MS;et al. Prenatal diagnosis of the fetus with cystic fibrosis and meconium ileus. Pediatric-Surg-Int,1997 Jul 12(5-6):434-6,Abstrac.
- 18-Jawetz-M,et al. Microbiología Médica. 4ed .México ,El Manual Moderno,1992.ppi82-185.

- 19-Johansen-HK ,et al. Vaccination promotes TH1-like inflammation and survival in chronic Pseudomonas aeruginosa pneumoniae. A new prophylactic principle. Behring-Inst-Mitt .1997 Feb (98):269-73. Abstract.
- 20-Kimura-RE ,et al .The combined use of cyclooxygenase inhibitors and pancreatic enzymes causes intestinal and hepatic injury. Pediatric Academic Societies. Annual Meeting 1997 May 3 (490) .Abstract.
- 21-Le-Bourgeois-MC. et al. Mucoviscidosis Antibiotic management. Presse-Med. 1997 May 3-10;26(15):727-32.
- 22-Lipuma-JH, et al. Misidentification of Burkholdeira Cepacia. Pediatric Academic Societies. Annual Meeting 1997 May 3,1810. Abstract.
- 23-Lodewijk-SB, et al. Genetics of complex diseases. 4ed. Boston,Medical Research 1994.pp103.
- 24-Marks-SC;et al. Management of sinusitis in Cystic fibrosis. Am-J-Rhinol,1997 Jan-Feb 11(1):11-4. Abstract.
- 25-McLoughlin-P; et al. Assesment of fitness in patients with Cystic fibrosis and mild ;lung disease.Thorax 1997 May 52(5):425-30.
- 26-Meneghello,Julio; et al. Pediatría. 4ed, Santiago de Chile. Mediterráneo, 1993, V II. pp1183-1187.
- 27-Moorcroft-AJ; et al. Exercise testing and prognosis in adult cystic fibrosis. Thorax 1997 Mar 52(3):291-3.
- 28-Moran-JR;et al. Meeting lipid needs of infants with allergy and gastrointestinal diseases. Eur-J-Med-Res,1997

Feb 21;2(2):84-7.

- 29-Moy-LB ;et al. The regulation of human CFTR gene transcription by the CCAAT-displacement protein repressor. Pediatric Academic Societies, Annual Meeting, 1997 May (619), Abstract.
- 30-Munck-AG; et al. Mucoviscidosis. Nutritional management. Press-Med, 1997 May 3-10,26(15):721-6.
- 31-Nelson-B; et al. Tratado de Pediatría. 14 ed, México, Interamericana McGraw-Hill, 1993, Vol II. pp 1347-1360.
- 32-Olson-GL; Cystic fibrosis in pregnancy Servín-Perinatol 1997 Aug;21(4):307-12. Abstract.
- 33-Pascale-RC; et al. Cystic fibrosis infections. Infectious disease Society of America, 1994 August 170(2):377, Abstract.
- 34-Phillips-GD; et al. Role of CT in the management of pneumothorax in patients with complex cystic lung disease. Chest 1997 Jul;112(1):275-8.
- 35- Posselt-HG. Mucoviscidosis-Cystic fibrosis. Diagnosis therapy-prognosis. Z.Arztl-Fortbild-Qualitatssich. 1997 Jun;91(3):243-9.
- 36-Seear-MS; et al. Bronchial cats in children a proposed classification based on nine cases and review of the literature. Am-J-Respir-Crit-Care-Med. 1997 Jan;155(1):364-70.
- 37-Shale-DJ. Predicting survival in cystic fibrosis. Thorax

1997 Apr; 52(4):309.

- 38-Shereve-MR; et al. Suitability of techniques of *Pseudomona aeruginosa* DNA fingerprinting to determine risk of acquisition in cystic fibrosis. Pediatric Academic Societies. Annual Meeting, 1997 May (1829) Abstract.
- 39-Smith-A; Pathogenesis of bacterial bronchitis in cystic fibrosis. Pediatric-Infect-Dis-J. 1997 Jan;16(1):91-5 discussion 95-6, 123-6.
- 40-Tintinalli, Judith; et al. Medicina de Urgencias. 3ed. México, Interamericana McGraw-Hill, 1993. pp 560-567.
- 41-Watson-EH; et al. Manual de crecimiento y desarrollo. México, F.Trillas S.A. 1992. pp 142-149.
- 42-Wyngaarden-JS; et al. Tratado de medicina interna. 19ed. México, Interamericana, McGraw-Hill, 1994. pp 1820-22.

**ANEXOS**

**BOLETA**

- 1- # DE EXPEDIENTE; -----
- 2- SEXO; -----
- 3- EDAD; -----
- 4- FECHA                      DE                      NACIMIENTO;
- 5 -TIEMPO DE LA ENFERMEDAD; -----
- 6- PROCEDENCIA; -----
- 7- COMPLICACION PULMONAR MAS FRECUENTE;
- BRONQUIECTASIAS; -----
- ATELECTASIAS; -----
- NEUMONIAS; -----
- OTRAS; -----
- 8- NUMERO DE VECES QUE HA PRESENTADO LA COMPLICACION
- 9- A QUE EDAD SE EFECTUO EL DIAGNOSTICO; AÑOS-----
- MESES-----
- ELECTROLITOS (positivo>60mEq/lt)-----
- 10-TRATAMIENTO MEDICO ESTABLECIDO;
- ANTIBIOTICO 1. -----
- ANTIBIOTICO 2. -----
- ANTIBIOTICO 3. -----
- BRONCODILATADORES;-----
- ESTEROIDES;-----
- OTROS;-----

11-PERIODO DE TIEMPO QUE HA DURADO LA ENFERMEDAD A LA  
FECHA;-----.

12-ESTADO ACTUAL;

1-VIVO-----

2-FALLECIDO----- FECHA-----

13-COMENTARIOS;