

FIBROSIS QUÍSTICA EN NIÑOS MENORES DE CINCO AÑOS

Campagnaro, Andrei G.¹; Simón, Micaela¹; González, Andrea¹; Zavala, Rosa¹

¹ Universidad Maria Auxiliadora (UMAX). Asunción, Paraguay

RESUMEN

Introducción: La enfermedad con defecto en el transporte de agua dentro y fuera de las células, con resultado de exceso de secreción de moco espeso y viscoso en pulmones, páncreas e intestinos, hereditaria recesiva, afecta a niños. **Objetivo:** Identificar la frecuencia de fibrosis quística en niños menores de cinco años en el Hospital Materno Infantil de Loma Pyta, enero de 2012 a diciembre de 2017. **Metodología:** observacional, descriptiva, transversal, retrospectiva, con datos cuantitativos y cualitativos de la historia clínica, no probabilísticos de casos consecutivos, analizados en Microsoft Excel en frecuencias y medias. **Resultados:** La prevalencia fue de 1%, once pacientes; 2012: 9%; 2013: 9%; 2014: 18%; 2015: 28%; 2016: 18%; 2017: 18%; edad media: 2,8 años; 55% de sexo masculino y 45%, femenino. Procedencia: 27%, Asunción; 37%, Mariano Roque Alonso; 9%, Lambaré; 9%, Villa Hayes; 9%, Emboscada; 9%, Benjamín Aceval. Número de hermanos: 18% no tiene hermanos; el 64%, un hermano; 18% tiene dos hermanos. La edad en el momento del diagnóstico: un año, 9% (1); dos años, 55% (6); tres años, 36% (4). La afectación de órganos: 55%, pulmones; 18%, obstrucción intestinal; 9%, páncreas; 9%, conducto deferente; 9%, osteoporosis. **Tratamiento:** 28%, terapia respiratoria; 18%, suplementos nutricionales; 18%, azitromicina; 9%, suplementos de enzimas pancreáticas; 9%, cirugías; 9%, suplementos óseos; 9%, medicamentos inhalados. **Conclusión:** La prevalencia del 11% fue la mayor en el 2015. La mayoría:

tres años de edad, del género masculino, oriundos de Mariano Roque Alonso; tienen un hermano; edad del diagnóstico: dos años; órgano afectado: principalmente pulmones; **tratamiento:** terapias respiratorias.

Palabras Clave: fibrosis quística, prevalencia.

INTRODUCCION

La fibrosis quística es una enfermedad genética que se caracteriza por la afectación pulmonar crónica, malabsorción de los alimentos y sudor salado. Se produce como consecuencia de la mutación del gen que controla el ingreso y escape de cloro y sodio a través de las paredes de las células y tejidos del cuerpo¹⁻³. Se trata de una exocrosis, es decir, todas las glándulas exócrinas pueden estar afectadas con producción de moco anormal, viscoso y adherente, que obstruye sus conductos y, de esa manera, interfiere con funciones vitales como la respiración y la absorción de nutrientes. El grado de afectación del aparato respiratorio define en gran parte el pronóstico. La afectación puede ser leve en algunos pacientes y severa en otros⁴⁻⁶. Esta enfermedad se caracteriza por presentar un amplio abanico de expresiones clínicas. Desde los primeros meses de vida, aparecen manifestaciones digestivas, hepatobiliares, enfermedades respiratorias progresivas, colonizaciones crónicas de las vías aéreas, elevación de los niveles ion cloruro en el sudor, disminución de la fertilidad en las mujeres e infertilidad en los hombres⁷⁻⁹. Muchos hombres que padecen esta enfermedad son estériles,

porque no tienen vasos deferentes o estos son incorrectos. Las mujeres tienden a ser fértiles, pero con dificultades a la hora del embarazo¹⁰⁻¹³. En contrapartida, existe un grupo reducido de pacientes con fibrosis quística, cuyo diagnóstico es más tardío, casi en la edad adulta, que pueden presentar las manifestaciones clínicas de un modo leve o atípico a lo largo de su vida y a veces no llegan ni a diagnosticarse¹⁴⁻¹⁵. Se trata de una enfermedad pulmonar alveolointersticial que produce un daño en el epitelio y, como consecuencia, una acumulación de fibroblastos en los espacios alveolares. Se cree que el desencadenante pueden ser estímulos exógenos en sujetos predispuestos genéticamente y se induce así el daño descrito y su posterior fallo en la correcta reparación. Esto da lugar a una fibrosis progresiva caracterizada por alteraciones radiológicas e histológicas de neumonía intersticial usual. Comienza con un exceso de producción de colágeno y, posteriormente, la formación de tejido cicatrizante que impide la correcta función de intercambio gaseoso ya que se reduce el tejido viable para ello. El objetivo de la investigación fue identificar la frecuencia de fibrosis quística en niños menores de cinco años en el Hospital Materno Infantil de Loma Pyta en cinco años desde el 2012 hasta el 2017. Consideramos que el trabajo que vamos a realizar es importante para el futuro, ya que podrá llegar a manos de otros colegas y dar a conocer detalles sobre esta enfermedad que muy pocos conocen. La fibrosis quística en lactantes se ha vuelto uno de los problemas más comunes en todos los países; por eso es fundamental concientizar y entrenar a la familia sobre la importancia de seguir cada una de las etapas del diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad.

MATERIAL Y MÉTODO

Tipo, nivel y diseño de estudio: se realizó un estudio estadístico, observacional, descriptivo, transversal, retrospectivo, con datos cuantitativos y cualitativos. **Población diana:** niños menores de cinco años que acuden al Hospital Materno Infantil de Loma Pyta. **Población accesible:** niños menores de cinco años que acuden al Hospital Materno Infantil de Loma Pyta con diagnóstico de fibrosis quística. **Técnicas e instrumentos de recolección de datos:** se solicitaron los datos del Departamento de estadísticas y posterior revisión de las historias clínicas de niños menores de cinco años con el diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital Materno Infantil de Loma Pyta desde el año 2012 hasta el año 2017, con autorización de las autoridades de la Institución. **Aspectos temporales:** estudio efectuado en pacientes con fibrosis quísticas desde el 2012 hasta el 2017 y cuyo registro obra en el archivo del Hospital. **Aspectos geográficos:** el estudio se efectuó en el Hospital Materno Infantil de Loma Pyta. **Área de estudio:** el estudio se desarrolló en la ciudad de Asunción, en el departamento de estadísticas del Hospital Materno Infantil de Loma Pyta, ubicada sobre la ruta Transchaco. **Asuntos éticos:** fueron respetados todos los aspectos éticos descriptos en la declaración de Helsinki, contemplando los principios de justicia, no maleficencia y autonomía. Este trabajo se basa en la búsqueda y recopilación de datos en las fichas clínicas de los pacientes pediátricos que acuden al servicio del Hospital, respetando la confidencialidad de los nombres y datos personales.

RESULTADOS

Se atendieron desde el año 2012 hasta 2017, 1312 pacientes en el Hospital

Materno Infantil de Loma Pyta, representados por 616 del sexo masculino (47%), 696 del sexo femenino (53%), 11 casos notificados con Fibrosis quística. Se representa la cantidad de pacientes que fueron diagnosticados con la enfermedad 1% ⁽¹¹⁾, en relación a los que fueron atendidos, pero no diagnosticados con dicha patología 99% (1301).

Se estudió la población de Fibrosis quística teniendo como 100% el número de 11 pacientes en total. Se representa la frecuencia de la enfermedad, donde en el 2012 fue de 9%, 2013 de 9%, 2014 de 18%, 2015 de 28%, 2016 de 18% y 2017 de 18%.

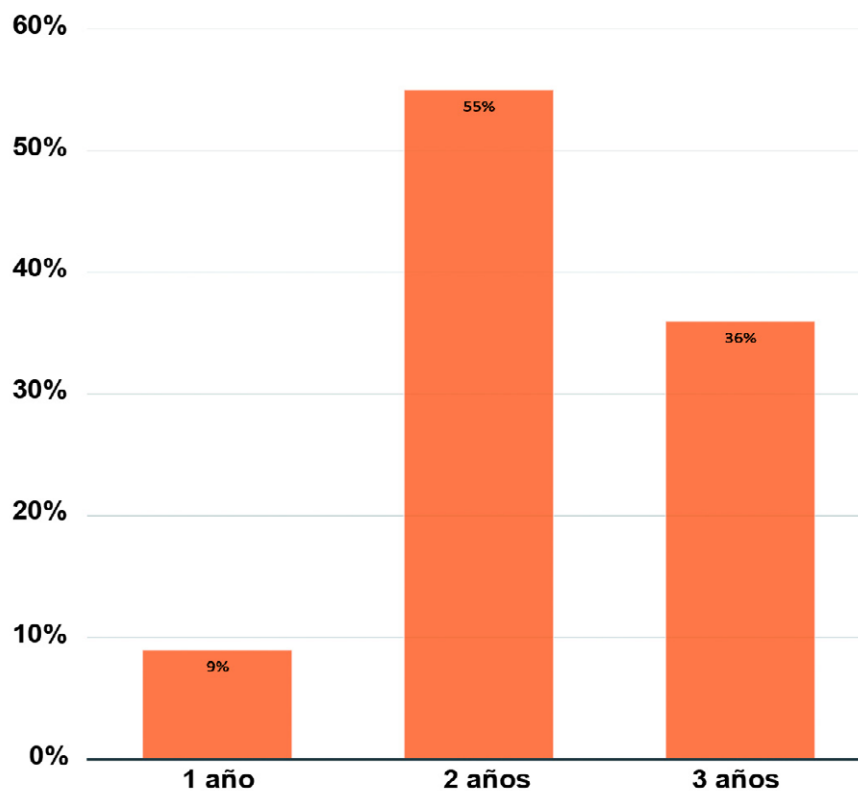
La frecuencia de las edades de los niños con Fibrosis quística, donde el mayor

porcentaje es de 37% que corresponde a la franja etaria de 3 años; siguiendo el 27% de 4 años, 27% de 2 años y el 9% es de 1 año. La media calculada es de 2,8 años.

La frecuencia de la población de estudio según sexo, donde el mayor porcentaje es de 55% que corresponde al masculino y el 45% femenino. Se representa la frecuencia de la procedencia, donde el 27% son de Asunción, 37% de Mariano Roque Alonso, 9% Lambaré, 9% Villa Hayes, 9% Emboscada y 9% Benjamín Aceval.

Encontramos que la edad en el momento del diagnóstico de la Fibrosis quística fue, 1 año de edad, el 9% ⁽¹⁾, 2 años de edad, el 55% ⁽⁶⁾ y el 36% ⁽⁴⁾ tenían 3 años de edad.

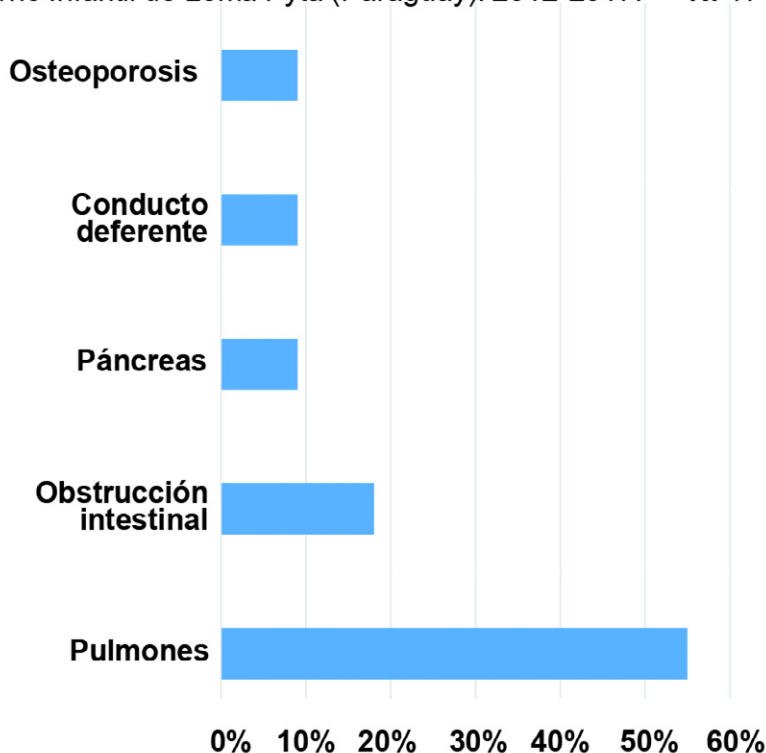
Gráfico N° 1. Distribución de casos de Fibrosis quística según edad de diagnóstico. Hospital Materno Infantil de Loma Pyta (Paraguay) 2012-2017. **N:** 11.



Fuente: Depto. de Estadística del Hospital Materno Infantil de Loma Pyta.

En el gráfico 2 se representa la afectación de órganos que presentaron los pacientes, donde el 55% afecta a los pulmones, el 18% tiene obstrucción intestinal, 9% afecta el páncreas, 9% afecta el conducto deferente y 9% tiene osteoporosis.

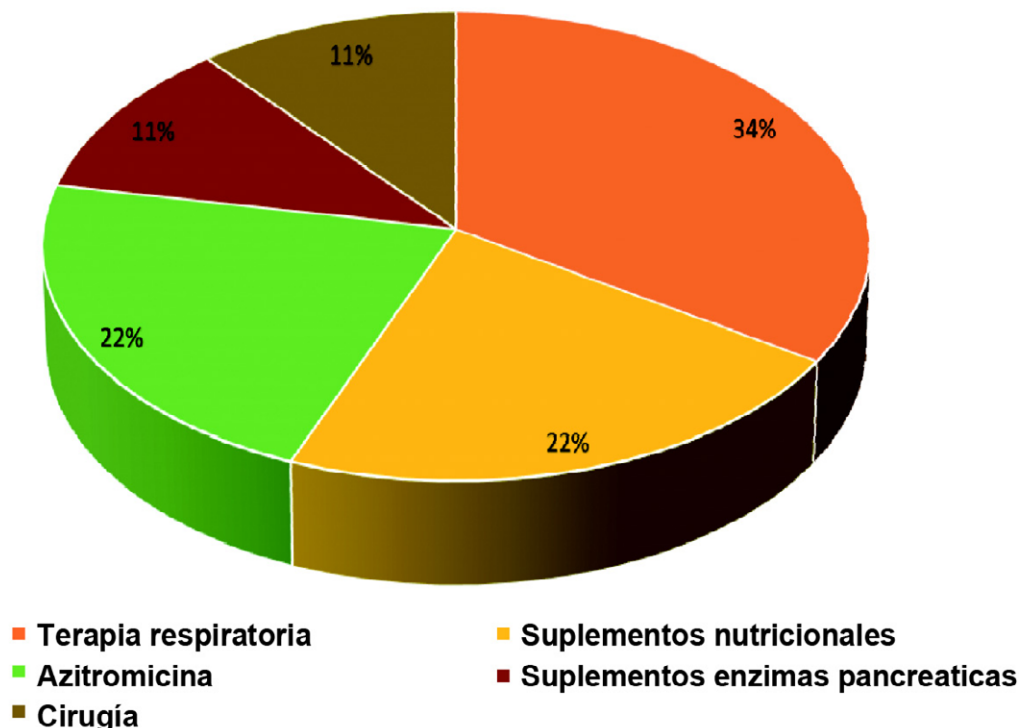
Gráfico N° 2. Distribución de casos de Fibrosis quística según la afectación de órganos. Hospital Materno Infantil de Loma Pyta (Paraguay). 2012-2017. **N:** 11



Fuente: Depto. de Estadística del Hospital Materno Infantil de Loma Pyta.

En el gráfico 3 se representa el tratamiento, donde el 28% tienen terapia respiratoria, 18% usan suplementos nutricionales para la obstrucción intestinal, el 18% usa azitromicina, 9% suplementos de enzimas pancreáticas, 9% cirugías, 9% suplementos óseos y 9% medicamentos inhalados.

Gráfico N° 3. Distribución de casos de Fibrosis quística según tratamiento. Hospital Materno Infantil de Loma Pyta (Paraguay). 2012-2017. **N: 11**



Fuente: Depto. de Estadística del Hospital Materno Infantil de Loma Pyta.

DISCUSIÓN

La frecuencia en cinco años (2012-2017) en el Hospital de Loma Pyta fue de once casos notificados y diagnosticados, en comparación con los estudios realizados en Chile, en la Clínica Las Condes. De acuerdo con el número de partos anuales de alrededor de dos mil por año, dan una frecuencia de un caso de fibrosis quística diagnosticado cada cuatro años.

La frecuencia de la franja etaria es la siguiente: el 37% corresponde a los de tres años; siguiendo el 27%, de cuatro años; 27%, de dos años y el 9% es de un año. Este resultado es inferior al porcentaje encontrado por otros autores como Portuondo, que menciona un 45% de mayores de cinco años de edad¹⁶⁻¹⁷.

El mayor porcentaje, con respecto al sexo; es de 55%, que corresponde al masculino, y el 45%, al femenino; sin embargo, el

trabajo de Bandera menciona que el 55% corresponde al sexo femenino¹⁸⁻¹⁹.

El tratamiento con terapia respiratoria fue la más frecuente, con un 28%; 18% usa suplementos nutricionales para la obstrucción intestinal; el 18% usa azitromicina; 9% usa suplementos de enzimas pancreáticas; 9% recurre a cirugías; 9% emplea suplementos óseos y 9%, medicamentos inhalados. Para Rozov (1999) no hay tratamiento específico frente a la variedad de las manifestaciones de la enfermedad y de los diferentes grados de intensidad. El paciente con fibrosis quística necesita un tratamiento individualizado, multidisciplinario y, de preferencia, los realizados en servicio especializado.

Resalta también que es sabido que una terapéutica vigorosa y persistente, iniciada precozmente, retrasa la progresión de las lesiones pulmonares, especialmente en los

lactantes que son más susceptibles²⁰⁻²⁴.

Se concluye que la frecuencia de fibrosis quística en niños menores de cinco años en el Hospital Materno Infantil de Loma Pyta fue de once casos correspondientes al 1%. La mayor frecuencia en se dio en el año 2015.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aquino R, Protzel A, Rivera J, Abarca H, Dueñas M, Nestarez C, et al. Frecuencia de las mutaciones más comunes del gen CFTR en pacientes peruanos con fibrosis quística mediante la técnica ARMS-PCR. *Rev. Perú Med Exp Salud Pública*. 2017; 34(1):09-62.
2. Aquino R, Gonzales E, Samaniego S, Rivera J, Cedeño V, Urbina Y, Diringer B. Caracterización molecular de bacterias patógenas de las vías respiratorias de pacientes peruanos con fibrosis quística. *Rev Perú Med Exp Salud Pública*. 2017; 34(3):35-423.
3. Portuondo R, Macías C, Abreu C, Fuentes G, González J. Deficiencia de vitamina A en niños con fibrosis quística. *Revista Cubana de Pediatría*. 2015; 87(3):318- 326.
4. Prieto C, Palau M, Martina P, Achiary C, Achiary A, Bettiol M, Montanaro P, Cazzola M, Leguizamón M, Massillo C, Figoli C, Valeiras B, Perez S, Rentería F, Diez G, Yantorno O, Bosch A. Cystic Fibrosis Cloud database: Un sistema informático para el almacenamiento y manejo de datos clínicos y microbiológicos del paciente con fibrosis quística. *Rev. Argent. Microbiol*. 2016; 48(1):27-37.
5. Bandera M, Gutiérrez M, Romero M. Fibrosis quística, una enfermedad hereditaria. Experiencia de una madre sobre la enfermedad. Un futuro repleto de colores. *RqR Enfermería Comunitaria*. *Rev de SEAPA*. 2015; 3(3):19-24.
6. Coral E, Mueckay Z. Estudio comparativo entre las maniobras de percusión (Clapping) y vibración-compresión en pacientes pediátricos con fibrosis quística. [Tesis de grado]. Universidad De Las Américas. UDLA. Quito. 2017. 01-66.
7. González C. Características clínicas y epidemiológicas de niños menores de 2 años con bronquiolitis en el Hospital Nacional Dos De Mayo, enero-diciembre del 2016. *Revista Médica Carriónica*. 2017; 4(2):08-29.
8. Pedrosa M, Quirce S. La espirometría en preescolares. *Anales Sis san Navarra*. 2015; 38(2):325-327.
9. Vásquez C, Jurado J, Rincón A. Evaluación clínica y funcional de los pacientes del Programa de Atención Integral de Fibrosis Quística en el Hospital Infantil Universitario de San José de Bogotá durante los años 2010 a 2013. *latreia Revista Médica*. 2015; 27(4-5):0-0.
10. García S, Rodríguez A, Pérez M. Plan de cuidados en la Fibrosis quística. *Biblioteca Lascasas*. 2015; 11(3):02-20.
11. Silva M, Valdes C. Manejo de la rinosinusitis crónica en pacientes con fibrosis quística. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello*. 2015; 75(3):295-300.
12. Pacheco J, Morales O, Wilches A. Síndrome de DIOS en dos pacientes con fibrosis quística: revisión de la literatura. *Rev. Col. Gastroenterol*. 2015; 30(3):325-333.
13. Santan E, Tamayo V, Collazo T, López I, Feria F, Rodríguez F. Caracterización clínica y genética de la fibrosis quística en la providencia de Holguín. *Rev Cubana Pediatr*. 2017; 89(2):136-144.
14. Mazzucco M, Ossés J, Trentadue J, Marinucci F, Martínez A, Ahumada R, Wagner G, Cánova J, Bertolotti A, Favalaro R. Fenotipos de disfunción crónica del injerto pulmonar: experiencia de un centro de referencia. *Rev. Am. Méd. Respir*. 2016; 16(2):120-127.
15. Severiche-Bueno D, Severiche-Hernandez D, Severiche-Bueno D, Vargas M. Síndrome de Mounier Kuhn en una paciente de 78 años con fibrosis pulmonar. *Acta Méd Colomb*. 2017; 42(3):198-201.
16. Lay G, Vásquez M, Puga A, Manque P, Repetto G. Secuenciación del gen CFTR en un grupo de pacientes chilenos con fibrosis quística. *Rev. Chil. Pediatr*. 2014; 85(4):448-454.
17. Hemarajata P, Baghdadi J, Hoffman R, Humphries R. *Burkholderia pseudomallei*: desafíos para el laboratorio clínico. *Rev. Chil. Infectol*. 2017; 34(1):89-90.
18. Gale S, Sabillón M, Ortega J. Caracterización de los pacientes con Fibrosis quística diagnosticados por cloruros en sudor. *Acta pediátrica Hondureña*. 2015-2016; 6(2):486-492.
19. González J, Abreu G, Rodríguez F. Reseña histórica de la fibrosis quística y su estudio y tratamiento en Cuba. *Rev. Cubana Pediatr*. 2014; 86(4):535-540.
20. Herrera J, Sánchez R, Arroyo C, Nucho P. Hemoptisis masiva en fibrosis quística tratada con Amplatzer

Plug IV. *Neumol. Cir. Torax.* 2015; 74(2):112-117.

21. Alexiou G, Stefanaki K, Sfakianos G, Prodromou N. Hernia de disco lumbar en un niño con fibrosis quística. Caso clínico. *Arch. Argent. Pediatr.* 2014; 112(2):43-45.

22. Romero N. Bases bioquímicas y avances en la terapia de la fibrosis quística. [Tesis de grado]. Universidad de Sevilla, Sevilla. 2017.

23. Gutiérrez C, Ribalta G, Neubauer S, Largo I. Evaluación de la capacidad de penetración de partículas a cavidades perinasales usando el nebulizador PARI LC SPRINT SINUS con técnica modificada en individuos sanos y portadores de rinosinusitis crónica por fibrosis quística con cirugía de cavidades perinasales. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza. Cuello.* 2015; 75(2):129-136.

24. Sly PD, Brennan S, Gangell C, et al. Lung disease at diagnosis in infants with cystic fibrosis detected by newborn screening. *AmJ Respir Crit Care Med* 2009; 180:146-52.