

II Simposio italiano sobre fibrosis quística.* (Mucoviscidosis)

Comentarios

Por el Dr. ANTONIO SELLEK**

Sellek, A. *II Simposio Italiano sobre fibrosis quística (Mucoviscidosis). Comentarios.* Rev. Cub. Ped. 11: 3, 1972.

Se realiza un estudio sobre la fibrosis quística (mucoviscidosis) y se considera actualmente, por su gravedad y frecuencia, como una enfermedad de interés mundial. Acerca de ella se celebran periódicamente conferencias internacionales, como la quinta que tuvo lugar en septiembre 22-26 en Cambridge. Reuniones de grupos regionales (Europa), y nacionales, como el II Simposio Italiano de Verona (mayo 23-24, 1970); se comentan en este trabajo, aspectos tales como: diagnóstico, investigación, tratamiento y asistencia. Además el autor hace referencia a los trabajos que relativos a esta patología se han publicado en Cuba (1953-1972).

La fibrosis quística³ es una enfermedad congénita, hereditaria y generalizada que ataca a todas las glándulas de secreción externa: páncreas, glándulas intestinales, bronquiales, etc. Se le considera como un trastorno congénito de la producción de mucus. Esta entidad provoca que el páncreas pierda su función digestiva sobre los alimentos, derivándose defectos de absorción y nutrición, así como detención de la talla. Los bronquios se obstruccionan por una secreción, que se convierte en asiento de infecciones crónicas, mientras que la función respiratoria progresivamente se compromete hasta el fallecimiento. En algunos casos la enfermedad se presenta en forma muy grave desde el nacimiento, con oclusión intestinal por meconio sólido.

La fibrosis quística se considera actualmente como una enfermedad de interés mundial, debido a su gravedad y frecuencia. Ella está muy difundida en la raza blanca (1×1000 en nacidos vivos). Una persona de cada veinte es portadora del gene de la enfermedad.

En Italia se le señala con una incidencia superior a la que vimos de la poliomiелitis antes del surgimiento de la vacunación. En muchos casos los médicos no hacen el diagnóstico o lo hacen tardíamente.

En 1936 el profesor *Fanconi*, en unión de *Knauer* y *Uchlinger*, fue el primero en señalar el cuadro clínico y los hallazgos de esta enfermedad en un niño mediante autopsia. Posteriormente se sucedieron los trabajos de la *Anderson*, *Farber*, *Shwachman* y *Sant'Agnese*.

Para el estudio de la fibrosis quística, se celebran periódicamente conferencias internacionales, habiendo tenido lugar la cuarta en Berna (1966) y la quinta en Cambridge (1969). Funcionan también organizaciones regionales, como la denominada: Grupo europeo

* Relato hecho en la sesión científica del Hospital Infantil Docente "Pedro Borrás Astorga", correspondiente a junio 2 de 1972.

** Patólogo clínico. Ex director Fundador y Asesor Científico del Hospital Infantil "Pedro Borrás Astorga". Calles F y 27, Vedado. La Habana, Cuba.

para la lucha contra la fibrosis quística y Sociedades Médicas Nacionales, específicamente consagradas a investigaciones sobre la misma, como las existentes en Italia y Suiza.

Digamos que en Cuba, en etapas sucesivas, se han publicado varios trabajos^{4,11} demostrativos todos ellos de la existencia de esta enfermedad; destacándose entre ellos los de Rojo^{9,11} el que reúne 42 casos. En su reciente comunicación¹¹ demuestra por primera vez, que en Cuba, al igual que en la mayoría de los países, la enfermedad es frecuente.

Muy pocas cuestiones han sido resueltas en la fibrosis quística y cualquier esfuerzo internacional en este sentido resulta de interés. Las actividades del II Simposio italiano sobre fibrosis quística son amplias y beneficiosas, ya que además de darse en el mismo la experiencia de los institutos de pediatría de Italia, se presentan puntos de vista de investigadores de Estados Unidos de Norteamérica, Inglaterra y Suiza.

En Verona existe el primero y el más importante centro italiano para la lucha contra la fibrosis quística. En él tuvo lugar los días 23 y 24 de mayo de 1970 el II Simposio italiano sobre fibrosis quística. El profesor Mengoli, director de dicho centro, en la sesión inaugural, expresó el significado de dicha reunión en los siguientes términos: la fibrosis quística por su frecuencia y gravedad, constituye un problema clínico, científico y de asistencia. Nuestra organización se dedica al diagnóstico precoz y a su tratamiento con todos los medios a su disposición. En Italia se celebró un simposio en Génova en 1961 y un congreso auspiciado por la Sociedad Italiana de Pediatría en 1966. Ante un problema grave y urgente, en este simposio, se reúne la experiencia italia-

na a la de otros países. Se celebra esta reunión a menos de un año de haber tenido lugar el V Congreso Internacional, para la lucha contra la mucoviscidosis (septiembre 22-26 de 1969).

La mucoviscidosis —continúa el profesor Mengoli— tiene gran importancia, superior a la de la poliomielitis en la etapa anterior a la de la vacuna. Después del congreso de Génova en 1966 se creó el centro de Verona. Junto al mismo funciona un laboratorio para el estudio de los electrolitos del plasma y sudor, composición del moco, actividad digestiva, función respiratoria y alguna actividad inmunitaria.

Colaboran también el radiólogo, bacteriólogo, otorrinolaringólogo, cirujano de tórax y el servicio de física del Hospital Infantil Alessandri de Verona en el cual radica el centro. Hay además un personal de asistencia social y un gran centro para atender enfermedades respiratorias.

Se señaló que se encontraba presente en el Simposio el Prof. Sant'Agnese, un pionero en el diagnóstico y la investigación patogénica de la fibrosis quística; el profesor Norman, de Inglaterra; el profesor H. Rossi, presidente de la Asociación Internacional para la lucha contra la mucoviscidosis y director de la Clínica Pediátrica de la Universidad de Berna. Además el profesor De Toni, presidente de la Sociedad Italiana de Pediatría, y el profesor Colarizi, director de la Clínica Pediátrica de la Universidad de Roma.

El presidente del Simposio y de la Asociación Italiana para la lucha contra la fibrosis quística, Giovanni de Toni, titular de la cátedra de Pediatría de la Universidad de Génova, en sus palabras introductorias, al conocimiento de la fibrosis quística, señaló que el 26 de febrero de 1961, se inauguró en Génova,

en el aula de la cátedra de Pediatría, el I Simposio italiano sobre fibrosis quística. La Sociedad Italiana, auspició un congreso del 1 al 3 de octubre de 1966 y el 29 de abril de 1967 se fundó la Asociación Italiana para la lucha contra esta temible enfermedad. Los objetivos de la misma eran: 1. Informar al médico práctico sobre los problemas clínicos, de diagnóstico y terapéuticos de la afección. 2. Organizar un programa terapéutico. 3. Promover la constitución de centros para el estudio, diagnóstico y tratamiento de la fibrosis quística en distintas regiones de Italia.

La fibrosis quística, es considerada actualmente como una exocrinopatía hereditaria de tipo autosómico, con participación de todas las glándulas de secreción externa, pero con intensidad variable. Estas glándulas producen una secreción que se considera patológica en su constitución química. La secreción es particularmente rica en mucoproteínas, lo cual aumenta su viscosidad.

El ileomeconial es la forma más grave de la fibrosis quística; pero afortunadamente sólo se observa en una exigua minoría de casos (6 al 15%). En una reciente estadística de *Grob* en Alemania Federal, se señala que ellos constituyen el 40% de las obstrucciones que se observan en la era neonatal. El diagnóstico clínico es de urgencia. La intervención quirúrgica tiene una alta tasa de mortalidad (40 al 50%).

En 1936 el profesor *Fanconi* y *Knauer* y el patólogo *Wchlinger*, refirieron el caso de un lactante, que manifiesta un síndrome celíaco (parecido a la enfermedad celíaca primitiva, pero diferente de la clásica enfermedad de *Herter*) que se manifiesta a partir del segundo año, asociada a una bronquitis crónica con bronquiectasia. En la autopsia se encuentran alteraciones fibromatosas quísticas en los pulmones y páncreas.

Sucesivamente aparece el fundamental estudio de la *Anderson* (1938), los de *Farber* en Boston (1944), *Shwachman* (1949-56) y de *Sant'Agnese* (1955-57).

En Italia, en el pasado, la enfermedad se consideró como una rareza aunque sólo en Génova, en su cátedra, se diagnosticaron 111 casos, lo que demostró que nada tenía de rara.

La fibrosis quística no es siempre una enfermedad grave de la primera infancia, con pronóstico absolutamente infausto y de curso clínico rápido. Se han podido observar numerosos casos que pasan de la primera infancia, siguen a la segunda, tercera y a la adolescencia, llegando a la edad adulta. A este mejoramiento del pronóstico, han contribuido el diagnóstico precoz por el laboratorio y la terapéutica destinada a combatir la infección secundaria, así como a remover por medios físicos, la secreción mucosa, viscosa, adherida a los bronquios y a suplir con preparaciones de una potente acción digestiva, la deficiencia de las enzimas pancreáticas.

En consecuencia, de este resultado podemos decir que es necesario intensificar el estudio de la fibrosis quística, sobre todo en sus métodos de diagnóstico y de la actual técnica de tratamiento. No olvidar que se trata de una enfermedad grave, cuyo pronóstico ulterior, exige un tratamiento continuado, con plena responsabilidad médica y familiar. Es un campo en el cual convergen la Pediatría, la Genética, la Fisiopatología Respiratoria, la Eugenesia, la Farmacoterapia y la Bioquímica.

El profesor *Bucarilli*, de la Clínica Pediátrica de la Universidad de Génova presentó una comunicación sobre la investigación científica, señalando en la revisión hecha, que en la fibrosis quística existen muchas cuestiones que aún no han tenido una respuesta satisfacto-

ria, en el campo de la investigación científica.

Antonelli y Donfranceso hacen una investigación clínicoestadística en los años 1966 a 1969 sobre la epidemiología de la fibrosis quística. En su estudio se efectúa una distribución regional de los casos, señalándose la incidencia de las variaciones clínicas y el origen de los casos y sus padres.

Sergo y Antonelli consideran las implicaciones psicológicas de la fibrosis quística, como derivadas de los siguientes factores: síntomas, curso y pronóstico de la enfermedad. Señalan las características psicológicas del niño con fibrosis quística y el impacto de la enfermedad en el medio familiar.

Perfumo y Romano, en un trabajo titulado "La prueba del sudor", un compendio de experiencia acumulada durante 15 años, expresan que en períodos sucesivos han empleado tres tipos de métodos:

1. Prueba del sudor global
2. Prueba del sudor con filtro
3. Prueba del sudor con iontoforesis pilocarpina.

Para la dosificación del cloro usan el método *Scholes*.

Colombo y De Candussio, hacen consideraciones sobre los diversos métodos de la posología de los cloruros en el sudor y a los métodos recientes basados en la actividad eléctrica y la conductibilidad de los electrolitos del sudor y en este sentido se refieren al desarrollado por *Kopito y Shwahman*, señalando sus ventajas comparadas con los de las determinaciones químicas del sudor.

Durante y Rolando, estudian el comportamiento de la prueba del sudor en recién nacidos, expresando que en éstos, los valores de cloro y sodio del sudor, presentan una elevación inconstante.

Antonelli y Castro, en un estudio comparativo del sodio en la uña y en el sudor, durante el establecimiento de la fibrosis quística, realizado en 30 niños y con 53 determinaciones en los padres, señalan que las concentraciones de sodio, son más altas en las uñas que en el sudor; pero que son encontrados valores patológicos en ambos casos. En los padres los niveles de sodio son más bajos en las uñas, ya que en ellas tiende a decrecer con la edad.

Caramello Gondolfo y Strigazzi, hacen un análisis del sodio, por actividad neutrónica en la uña, encontrando en ésta un considerable aumento de su contenido de sodio. Este método requiere pequeñas cantidades de uñas, siendo además útil y preciso, pudiendo usarse como método de despistaje.

Tenconi y Baccichetti consideran su estudio sobre la morfología óptica y con microscopio electrónico del cultivo de tejidos en la fibrosis quística. De sus resultados se deduce, que es imposible diferenciar pacientes con fibrosis quística, de aquellos afectados por otras enfermedades metacromáticas.

Baccichetti y Tenconi, investigan la especificidad diagnóstica de algunos aspectos histoquímicos del cultivo de tejidos en la fibrosis quística, para el diagnóstico diferencial de las enfermedades metacromáticas. Coloraciones histoquímicas fueron hechas, sobre células parecidas a fibroblastos en pacientes con fibrosis quística, gargolismo y enfermedad de *Pompe*. De estos resultados parece posible distinguir estas tres enfermedades.

Sossai, considera el cuadro radiológico peculiar y el diagnóstico precoz de las complicaciones respiratorias en la fibrosis quística. Con este fin estudia un grupo de pacientes con esta entidad desde el nacimiento hasta los 20 años por: ra-

diografías simples, tomografía, broncografía y examen radiográfico del tórax. El diagnóstico es difícil en los pacientes de menos de cinco años de edad, cuando los cambios radiológicos en el sistema cardiopulmonar no eran a menudo distinguibles de los encontrados en las bronquitis. En niños de más avanzada edad, los hallazgos radiológicos son más típicos y a menudo patognomónicos.

Vichi y Ciampolini, hacen un estudio radiológico de las vías biliares en la fibrosis quística, en 8 niños portadores de la enfermedad. En cinco de ellos se encuentra una buena opacificación de los conductos biliares y de la vesícula biliar. En uno la vesícula no se visualizó.

Battaglia y Gallina, presentan dos casos de fibrosis quística con poliposis nasal.

Grifo y Antonelli, realizan un estudio sobre el aspecto rinológico de la mucoviscidosis. En 13 casos se examinaron los aspectos histopatológicos de la mucosa nasal, así como las concentraciones de sodio, potasio, cloro y proteínas en la secreción nasal. En la mayoría de estos casos se encontró una alta incidencia de alteraciones rinosinuales relacionadas a la duración de la enfermedad. Los aspectos histológicos de los cambios de la mucosa nasal eran de tipo inflamatorio y funcionalmente corresponden a un aumento de las proteínas en la secreción nasal. Altos niveles de sodio, potasio y cloro, eran observados, comprendiendo la secreción seromucosa así como las alteraciones electrolíticas propias de la fibrosis quística.

Pavesio en su comunicación sobre etiopatogenia y correlación diagnóstica entre asma y fibrosis quística señala: 1. Que el diagnóstico diferencial entre asma bronquial y fibrosis quística representa mayormente un problema fácil. 2. En algunos casos no obstante puede ser difícil distinguir un paciente con

asma intrínseca de otro de fibrosis quística; especialmente si es heterocigótico. 3. El autor sobre la base de su experiencia personal sugiere algunas técnicas de laboratorio, que permiten un diagnóstico exacto y consecutivamente una terapéutica correcta. 4. El también afirma que sólo si nuevos métodos ahora en fase experimental, se hacen fáciles, sería posible una rápida investigación y una segura identificación de la mayoría de los pacientes heterocigóticos.

Rigillo se refiere a dos casos de ictero neonatal debido a mucoviscidosis.

Mastella, Marcer, Battagliano y otros estudian *in vitro* e *in vivo* los efectos de algunas sustancias sobre la viscosidad del esputo de pacientes con fibrosis quística, estableciendo las posibilidades y los límites metodológicos de la viscosimetría, para medir las propiedades reológicas del mucus.

Seis de los 14 agentes probados, muestran una alta actividad lítica *in vitro*, pero sólo uno de los 14, reduce más de un 50% la viscosidad inicial después de su administración como aerosol. Los mejores resultados son obtenidos por el iodo-propiliden-glicerol al 6%, enzimas proteolíticas y ácido desoxirribonucleico.

Mengoli, Bonomi, Mastella y otros realizan un estudio estadístico sobre la flora microbiana, aislada de esputos de pacientes con fibrosis quística. Los exámenes bacteriológicos fueron realizados durante 2½ años sobre 535 muestras de esputos de 40 pacientes con fibrosis quística. Los organismos más frecuentes encontrados fueron: *Pseudomonas aeruginosa* y *Staphylococcus aureus*.

Los resultados fueron elaborados por métodos estadísticos, para señalar la frecuencia y la predominación de cada cepa bacteriana, así como de las asociaciones. Estos datos han sido estudiados en relación a la edad de los pacientes y a las varias fases del tratamiento.

Bonomi y otros desarrollan estudios farmacocinéticos de algunos antibióticos en la fibrosis quística; en particular con respecto a su concentración en el esputo, en relación con su composición química. En esta investigación se encuentra que administrando por vía parenteral: Cloramfenicol, gentamicina y cefaloridina a pacientes con fibrosis quística y a pacientes con bronquitis, los niveles de antibióticos en el suero son similares en los dos grupos; mientras que la concentración de cefaloridina es considerablemente más baja, en los pacientes con fibrosis quística. Los niveles de gentamicina en el esputo de niños con fibrosis quística, por el contrario, son similares y algunas veces más altos, en relación a los controles.

Después de la administración como aerosol, la concentración de antibióticos en el esputo de los controles con bronquitis, alcanza muy elevados niveles por largo tiempo; mientras que en el esputo de los pacientes con fibrosis quística, la actividad de los antibióticos está a menudo casi ausente.

No se encontraron cambios significativos, entre la cantidad de antibióticos presentes en el esputo y su composición química en proteínas, carbohidratos, calcio y fósforo. En el esputo de los pacientes con fibrosis quística, la concentración de todas las sustancias citadas, es mayor que la encontrada en las bronquitis, particularmente proteínas y ácido desoxirribonucleico.

Romano, Vignola, Sietti y Perfumo, hacen observaciones sobre la fisiopatología y el tratamiento de los trastornos enteropancreáticos en la fibrosis quística, destacando la gran importancia de los procedimientos diagnósticos y de tratamiento. Un tratamiento con alimentación especial es considerado como muy útil.

Aussanelli y Capoportí, estudian los efectos de los triglicéridos sobre la absorción intestinal. Una dieta con ácidos grasos de cadena larga provocan una esteatorrea entre 4.5 y 9 gramos de grasa fecal por día. Al añadir triglicéridos de cadena media, en la proporción de un 40% del peso de los de cadena larga, se obtiene una reducción constante de la cantidad de grasa fecal excretada, y un análisis de los ácidos grasos muestra que éstos son mejor absorbidos, cuando los de cadena media están presentes en la dieta.

Dattoli y otros estudian el PaCO_2 y el status ácido-básico en la sangre capilar de 35 pacientes con fibrosis quística. El PaCO_2 está considerablemente decrecido en los pacientes con mucoviscidosis, comparado con el de los controles saludables. El grado de hipoxemia, tiene una buena relación con el grado del daño pulmonar. Las acidosis y las alcalosis pulmonares, nunca fueron encontradas en estos enfermos. Cambios metabólicos en el sentido de ácido-básico, se encontraron en tres ocasiones.

Gracco y otros, realizan un estudio de algunas de las funciones respiratorias en la fibrosis quística. En este trabajo se efectúan 111 mediciones de la función respiratoria mediante registro con espirómetro en 20 pacientes con fibrosis quística, cuyas edades oscilaban entre 5 y 18 años. Se investigó el volumen pulmonar comparando los valores obtenidos con los de 75 niños saludables de igual edad y peso.

La capacidad vital, la reserva respiratoria y el volumen residual eran los más comprometidos. La capacidad funcional respiratoria era la más ampliamente reducida.

Los grados de los cambios anteriores siguen dentro de ciertos límites el del empeoramiento clínico general y particularmente el de los cambios radiológicos torácicos.

Los resultados obtenidos muestran esencialmente una condición de obstrucción bronquial con resistencia a la salida y la retención de aire. La cifra de la máxima salida respiratoria parece ser el trastorno más precoz y perdurable.

Un cuidado intensivo conlleva a un mejoramiento general de la función respiratoria; pero esta mejoría es moderada en aquellos casos tratados con daños pulmonares irreversibles.

De *Vanna Marcer* y otros estudian el índice planimétrico mediastino-torácico y el índice del diámetro torácico en la fibrosis quística. El análisis matemático estadístico de 185 exámenes radiológicos del tórax de 50 pacientes de 3 meses a 13 años de edad comparados con los de 84 niños saludables, escogidos con edades de una semana a 12 años demuestra que el índice radiográfico del diámetro torácico es de una pobre importancia clínica en la evolución de la morfología del tórax. Por el contrario el índice planimétrico ha probado ser un medio más sensible para el estudio de los cambios morfológicos del tórax de los pacientes con fibrosis quística.

El profesor *P. A. Di Sant'Agnese*, Jefe de la rama de Metabolismo Pediátrico del Instituto de Artritis y Enfermedades Metabólicas del Instituto Nacional de Salubridad de Bethesda se refirió a la experiencia norteamericana en el tratamiento de la fibrosis quística señalando que los neumotórax y las hemorragias masivas son complicaciones que han sido vistas en aumento durante los últimos años probablemente a causa de la avanzada edad de los pacientes con fibrosis quística.

Describió algunos estudios de absorción gastroduodenal en pacientes anti-
guos con fibrosis quística estableciendo que la esteatorrea y la creatorrea pueden estar presentes todavía en tales pa-

cientes, pero que las variaciones individuales son grandes. Existen pocas relaciones entre el grado de grasa fecal y el de la excreción de nitrógeno, estado nutricional y la estatura lograda, la que parece depender del grado de participación pulmonar. Especialmente intrigante ha sido el hallazgo de pacientes con una grasa fecal casi normal, así como de la excreción de nitrógeno a despecho de la deficiencia pancreática.

La hipoalbuminemia era estudiada con albúmina I¹²⁵ y Cr.⁵¹ en 19 pacientes cuyas edades oscilaban entre 8 y 25 años. Se consideraron de una importancia relativa como causantes de la hipoalbuminemia de estos pacientes, los siguientes factores fisiopatológicos:

1. Bajo nivel de las proteínas del suero sanguíneo en el lactante por mala absorción.
2. Cirrosis hepática de estasis que impide la síntesis de la serina.
3. Hemodilución, consecutiva a un aumento del volumen de sangre circulante debido a gravedad, estasis, lesiones pulmonares y corazón pulmonar, que se considera la causa más frecuente.

La intolerancia a la glucosa en la fibrosis quística y su relación con la diabetes mellitus, era intensamente estudiada química y patológicamente en 31 pacientes de 7 a 28 años. De estos estudios se deduce que la intolerancia a la glucosa y en algunos casos la glucosuria vistas en la fibrosis quística son probablemente provocadas por un aumento de la fibrosis del páncreas en la mayoría de los casos, aunque la coincidencia ocasional con la diabetes mellitus clásica no es negada.

Tratamiento de las lesiones pulmonares en la fibrosis quística (Sant'Agnese) Hospital

1. Antibióticos por vía bucal y parenteral.

Antibióticos por aerosol usados por algunos.

La elección del antibiótico deberá estar basada en el cultivo de la expectoración o del tapón nasofaríngeo. Para los más la combinación de un antibiótico antiestafilocócico y de una asociación de antibióticos contra la pseudomona aeruginosa (gentamicina y carbenicilina).

2. Terapéutica inhalante: tienda con nebulación (ultrasonido) de glicol propilénico en agua al 10%. Tal vez broncodilatadores son ad-
juntados.

Adicionalmente nebulación 2 ó 3 veces al día con acetilcisteína.

3. Terapia física: Drenaje postular.
4. Tratamiento adjunto: Digital-diu-
réticos.

Limitación de líquidos (si el corazón pulmonar está presente).

Broncoscopia con lavado (raramente hecha).

Aspiración endotraqueal profunda si es necesario.

Respiración a presión positiva intermitente (usada raramente).

Traqueostomía con el uso de respiración positiva intermitente (sólo excepcionalmente).

Cirugía pulmonar (lobectomía o neumonectomía). Se limita a cerca del 2%.

3. Terapia física: como en el hospital.

4. Inmunización contra el sarampión, coqueluche e influenza.

Pacientes sin lesiones pulmonares

La profilaxis con la tienda de nebulación no es aceptada por la mayoría de los pediatras.

Centro de diagnóstico, tratamiento e investigación de la mucoviscidosis de Verona, Italia,

Tratamiento

Los profesores *Mengoli* y *Mastella* expusieron un esquema del tratamiento seguido en el centro de Verona. Aquí sólo nos referiremos por motivo de espacio al referente a los trastornos enteropancreáticos y al de los fenómenos carenciales.

Una dieta hiperproteica e hiperglucídica es siempre indicada, aunque ellos prefieren recomendar en general una dieta liberal. La restricción de grasa, particularmente la de origen animal es indicada solamente en los pacientes de mayor edad, aunque no es indispensable ni conveniente en el niño pequeño y en el lactante. En los casos mal controlados a la pancreatina se indicará cierta cantidad de ácidos grasos de cadena media.

Un suplemento de sal está indicado para suplir las pérdidas por el sudor: 1 gramo al día en el primer año de la vida; en el segundo y tercer años, 2 gramos y de 3-4 gramos después de los tres años. Los extractos pancreáticos se emplearán de acuerdo con la edad y el déficit pancreático. En el lactante la pancreatina puede provocar eritema peribucal en los primeros períodos de tratamiento. En tales casos se reducirá

Domicilio

Pacientes con evidentes lesiones pulmonares

1. Antibióticos: evitar la profilaxis con antibióticos.

Tratamiento con antibióticos por vía bucal a pequeñas dosis por períodos prolongados, sólo si es necesario.

2. Terapia inhalante: como en el hospital.

la dosis y se hará una correcta modalidad de administración.

En algunos casos resultan útiles las sales biliares a fin de mejorar la digestión lipídica.

Se emplearán grandes dosis de vitamina A, D y E.

En el período de hospitalización en el centro se suministrarán por vía parenteral vitaminas: A, D², E y K en dosis adecuadas.

Vitaminas: B⁶, B¹ y B¹² se emplearán en las manifestaciones neuríticas y neurotóxicas (especialmente en las que ocurren después de un largo tratamiento con antibióticos.)

Las sustancias anabolizantes son indicadas en los pacientes que muestran marcada distrofia. Deben evitarse las dosis que provocan efectos virilizantes.

En las formas obstructivas y subobstructivas intestinales (fecalomas) se indicará acetilcisteína suministrada por vía bucal: mezcla hecha de flumucil al 10% diluido en 10 cc de agua, cuatro veces al día antes de las comidas, en el período de obstrucción intestinal.

Para los pacientes con dolor epigástrico en los que se sospecha una duodenitis, se utiliza Gefarnil (fernecilacetato o gernalina) una cápsula o 3 gotas tres veces al día.

En caso de ileomeconial debe tratarse quirúrgicamente lo más pronto posible. En raros casos puede observarse un mejoramiento después de un examen radioscópico.

El profesor Rossi, Director de la Clínica Pediátrica de la Universidad de Berna, presentó una comunicación titulada "Contribución helvética al tratamiento de la mucoviscidosis" en la que señala que de enero 1 de 1960 al 1 de mayo de 1970 se reunieron en su servicio 129 casos de fibrosis quística, dando acerca de los mismos los datos siguientes:

Pacientes	129
Fallecidos	44
Controlados:	
Regularmente	76
Irregularmente	9
Familia:	
Presente	45
Probable	9
Ausente	75
Causas de muerte en los 44 pacientes:	

Insuficiencia respiratoria:

Neumonía, atelectasia, bron-	
quiectasia	20
Neumotórax	4
Corazón pulmonar agudo . .	8
Ileomeconial	5
Hemorragia gastroduodenal .	1

La terapéutica de esta enfermedad es sobre todo sintomática, dado el polimorfismo de su cuadro clínico. En Suiza se ha constituido una organización médica nacional que se reúne no menos de dos veces por año para discutir los resultados conseguidos y para estabilizar nuevos programas de tratamiento.

Terapéutica

Control precoz.

Terapéutica precoz individual.

Tratamiento profiláctico.

Control regular en un centro especializado.

Control a domicilio.

Instrucción a los padres y al personal auxiliar.

El Simposio terminó sus sesiones llamando la atención de todos los médicos sobre la importancia de diagnosticar precozmente esta enfermedad. También invitó a todos los médicos estudiosos y a las personas de buena voluntad a empeñarse en luchar incansablemente contra esta temible enfermedad.

SUMMARY

Sellek, A. *II Italian Symposium on cistic fibrosis (mucoviscidosis). Comments. Rev. Cub. Ped.* 44: 3, 1972.

A study on cistic fibrosis (mucoviscidosis) is performed and due to its incidence and severity, it is considered currently as a world-wide disease. On this subject periodical international conferences are held, as the Fifth one which took place on September 22-26 in Cambridge, regional and national group meetings (Europe), as for example the II Italian Symposium in Verona (May 23-24, 1970). In this paper, comments are made on research, treatment and assistance. Reference is made to the published papers related with this pathology in Cuba (1953-72).

RESUME

Sellek, A. *II Symposium Italien sur la fibrose kystique (mucoviscidose) Commentaires. Rev. Cub. Ped.* 44: 3, 1972.

On fait une étude sur la fibrose kystique (mucoviscidose) et aujourd'hui on considère que celle-ci est une maladie d'intérêt général par sa gravité et fréquence. On fait de séances, de conférences internationales, tel que la 5ème qui a eu lieu en septembre 22-26 à Cambridge, réunions des groupes régionaux (Europe) et nationales tel que le 2ème symposium Italien à Vérone (mai 23-24, 1970). On souligne dans ce travail les aspects suivants: diagnostic, investigation, traitement et assistance. En plus, l'auteur évoque les travaux sur cette pathologie, lesquels ont été publiés en Cuba (1953-72).

РЕЗЮМЕ

Сельек, А. II Итальянский симпозиум по вопросам кистозного фиброза (муковисцидоз). Комментарий. *Rev. Cub. Ped.* 44: 3, 1972.

В настоящее время кистозный фиброз (муковисцидоз) рассматривается, в связи с тяжестью и частотой появления, как заболевание всемирной важности. По вопросам этого заболевания периодически состоятся международные конгрессы, как например 5-ый, проведенный 22-26 сентября в Кембридже. Состоятся также собрания районных групп (Европа) и национальных, как II Итальянский симпозиум в городе Верона (23-24 мая 1970). Там обсуждался диагноз, исследование, лечение и медицинская помощь по поводу указанного заболевания. В работе также говорится об опубликованных на Кубе трудах (1953-1972 гг.) по этой патологии.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Mengoli, V. y Mastella, G.*: Actas del II Simposio Italiano Sulla Fibrosi Cistica (Mucoviscidosis). Diagnosi-Trattamento-Assistenza. Verona, 23-24 maggio 1970. Centro Di Diagnosi, Cura e Ricerche per la Mucoviscidosis. Istituti Hospitalieri di Verona. Suplemento a "Il Fracastoro", n. 3-4, 1970.
- 2.—*Fanconi, G. y Wallgren, A.*: Tratado de Pediatría. Editorial Científico Médica. Barcelona, 1962.
- 3.—*Morgante, R.*: La Mucoviscidosis Golpice Pn. della Polmonelitis. Despistage Precoce e Terapia de Fibrosi Cistica. Minerva Médica, Suplemento N. 87, octubre 1970.
- 4.—*Sala Panisello, F., Cordova, A. y Douglas Blair, J.*: Enfermedad fibroquística del páncreas. Mucoviscidosis. Revista Cubana de Pediatría, XXV: 565, 1953.
- 5.—*Rodríguez, R. A., Montero, R., Prado, E., García Ootero, A. y Abaili, J. J.*: Los electrolitos del sudor y su importancia en el diagnóstico de la fibrosis quística del páncreas. Rev. Cubana de Pediatría, XXVIII: 357, 1956.
- 6.—*Kouri, Y. y Borbolla, L.*: Un caso de fibrosis quística del páncreas. Estudio clínico y bioquímico. Revista Cubana de Pediatría, 34: 38, 1962.
- 7.—*Mir del Junco, J. M. y Martínez Abreu, E.*: Mucoviscidosis. Caso clínico. Revista Cubana de Pediatría, 37: 30, 1965.
- 8.—*Durán, S., Escobar, E., Cuan, M. V., y Cruz, E.*: Mucoviscidosis. Informe de tres casos. Revista Cubana de Pediatría, 41: 167, 1969.
- 9.—*Rojo Concepción, M.*: Enfermedad fibroquística del páncreas. Informe de siete casos. Revista Cubana de Pediatría, 42: 2, 1970.
- 10.—*Sellek, A. y Hernández, H. T.*: Prueba de turbiedad y precipitación al etanol para el diagnóstico de la fibrosis quística del páncreas. Revista Cubana de Pediatría, 43: 129, 1971.
- 11.—*Rojo Concepción, M.*: Mucoviscidosis. Estudio clínico de 42 pacientes. XVII Jornada Nacional de Pediatría. La Habana, mayo 11, 12 y 13 de 1972.