

HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE "ELISEO CAAMAÑO", MATANZAS

Fibrosis quística: estudio de 24 casos en el Hospital Pediátrico "Eliseo Caamaño", Matanzas*

Por la Dra.:

ISABEL QUINTERO ENAMORADO**

Quintero Enamorado, I. *Fibrosis quística: estudio de 24 casos en el Hospital Pediátrico "Eliseo Caamaño", Matanzas. Rev Cub Ped 51: 2, 1979.*

Se informan los casos de 24 niños afectos de fibrosis quística, comprendidos entre las edades de 2 meses y 14 años. En ellos se encontraron características señaladas en la literatura como propias de fibrosis quística. Se revisa la bibliografía mundial para señalar cuadro clínico, diagnóstico de laboratorio, radiográfico y componentes anatómicos de esta entidad. Llamamos la atención a los médicos en general y pediatras en particular, en relación con esta afección, que es una entidad frecuente que debemos sospechar ante todo cuadro respiratorio a repetición, y asegurar a estos pacientes una evolución adecuada dentro de su gravedad. Actualmente se está realizando el test de meconio en el hospital docente ginecobstétrico de Matanzas como diagnóstico precoz de esta afección, lo que ayudará enormemente a mejorar el promedio de vida de estos pequeños pacientes.

INTRODUCCION

La enfermedad fibroquística (EFQ) o mucoviscidosis, es una entidad heredada con carácter autosómico recesivo de manifestaciones y consecuencias sistémicas, con pronóstico reservado, y que, en los últimos años dado su mejor conocimiento clínico y de laboratorio, se ha logrado diagnosticar esta afección en un número mayor de pacientes afectados, sobre todo de enfermedades pul-

monares crónicas, estando por lo tanto autorizados a decir que no es una entidad poco frecuente.

El primer estudio realizado en un país tropical fue en Cuba¹ y consistió en un trabajo comparativo con los obtenidos por *di Sant'Agnes*^{2,3} y los de *Shwachman*⁴ en Boston.

En años recientes en el hospital "A. A. Aballí", el profesor *Mir del Junco* y *colaboradores*⁵ publicaron un trabajo sobre mucoviscidosis con un caso clínico. En 1970, en el hospital "Pedro Borrás", el profesor *Rojo Concepción* y *colaboradores*⁶ informan el estudio de 7 casos de FQ. En este mismo hospital y en el año 1971, *Rojo* publica un trabajo estableciendo patrones normales de electrolitos en sudor.⁷ El profesor *Sellek* y

* Trabajo presentado en la XIX Jornada Nacional de Pediatría, diciembre 1977, La Habana.

** Especialista de I grado. Jefa del servicio de neumología en el hospital pediátrico de Matanzas, Santa Isabel y Compostela. Responsable de la Comisión Provincial de Fibrosis Quística de Matanzas.

colaboradores aportan su estudio sobre prueba de turbiedad y precipitación al etanol para el diagnóstico de la FQ.⁸

En el hospital pediátrico de Matanzas "Eliseo Caamaño" nos hemos dado a la tarea del estudio de esta afección, obteniendo a través de las investigaciones, al sospechar un caso portador de FQ y enviarlo a la consulta de igual nombre, todos los detalles en cuanto a cuadro clínico, laboratorio, radiología, terapéutica y anatomía patológica (en caso de fallecido), aportando así el modesto estudio nuestro a la Comisión Nacional de Fibrosis Quística, de la cual existe una subcomisión provincial en nuestro hospital.

MATERIAL Y METODO

Se revisan 24 historias clínicas de niños afectos de EFO, pertenecientes al hospital pediátrico de Matanzas, "Eliseo Caamaño" comprendidos en un período de 7 años (1968-1975). De los 24 pacientes, 3 son fallecidos (2 con estudio necrópsico); de los 21 vivos, 20 se siguen actualmente por consulta externa y presentan un conteo de Shwachman en 18, de excelente, y en 2, de bueno;⁹ un paciente se encuentra fuera del país. Las edades fluctúan entre 2 meses y 14 años.

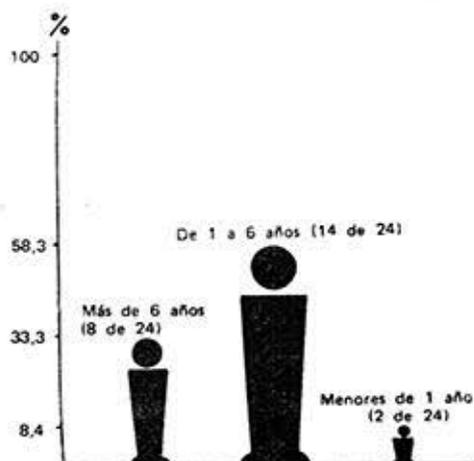
Se estudian las 24 historias clínicas, y se obtienen los datos correspondientes a: edad, sexo, raza, procedencia, APF y APP, manifestaciones clínicas, laboratorio, puntualizando en los electrólitos en sudor, la evolución en cuanto al conteo de Shwachman, incidencia en la familia, así como el aspecto radiográfico y terapéutico. En 2 casos no se realizó electrólitos en sudor, pero su estudio anatomopatológico dio el diagnóstico positivo.

RESULTADOS Y DISCUSION

Edad: el menor de nuestros pacientes tenía 2 meses y el mayor 14 años de edad, encontrándose que fueron diagnosticados a las siguientes edades (gráfico 1).

Gráfico 1

DISTRIBUCION POR EDADES.
24 PACIENTES CON FO



Menor de 12 meses	2 pacientes (8,3%)
Mayor de 12 meses	22 pacientes (91,7%)

La mayoría de los 24 pacientes, prácticamente todos, fueron diagnosticados por debajo de los 6 años. Sabemos que el pronóstico de esta afección es peor cuanto más precozmente se manifiesta el cuadro clínico, y es coincidente con los resultados de Shwachman, en que sólo el 12% de sus pacientes han sobrevivido más allá de los 17 años.

Sexo: predominó el sexo femenino para el 58,3% (14 casos) y 41,7% (10 casos) al sexo masculino. Existe discrepancia en cuanto al sexo y los diferentes autores (gráfico 2).

Raza: la raza blanca no fue la única encontrada aunque sí predominó para el 91,6% (22 casos), un paciente negro (4,2%) y uno mestizo (4,2%).

En la bibliografía mundial se ha planteado la poca frecuencia de la raza negra; sin embargo, estudios recientes han demostrado su existencia en esta raza y en otras como la asiática y la india (gráfico 3).

Procedencia: la mayoría de los casos corresponden a la ciudad de Matanzas, 19 (79%), y todos los pacientes son de zona urbana (gráfico 4).

Gráfico 2

SEXO DE 24 PACIENTES CON FO

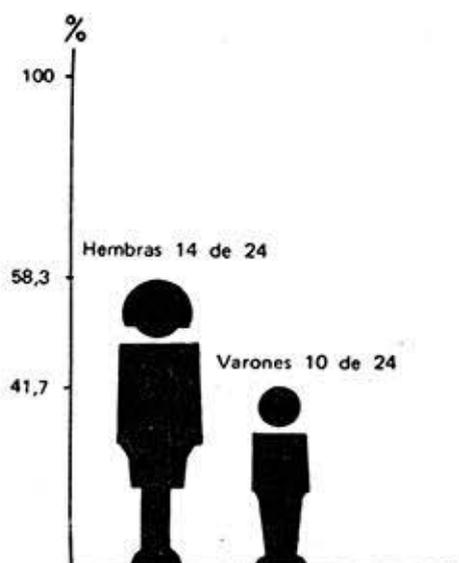
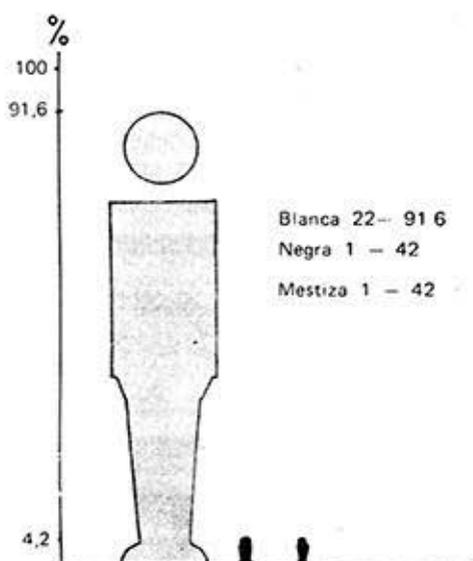


Gráfico 3

RAZA DE 24 PACIENTES CON FO



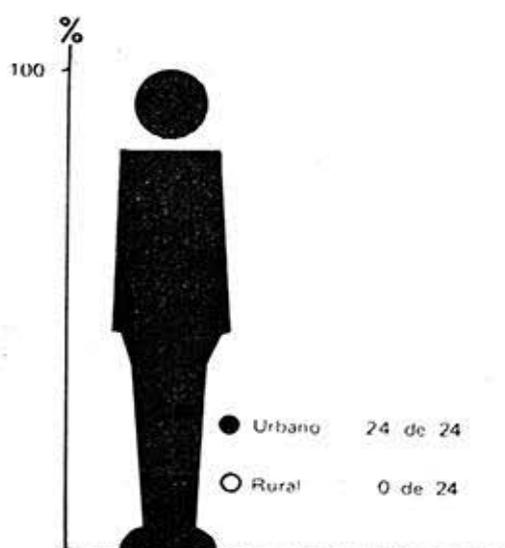
A.P.F.: las enfermedades familiares que se recogieron en la anamnesis fueron: 8 pacientes tenían familiares con "bronquitis crónica" (padres), 6 pacientes presentaron familiares (padres y tíos) diagnosticados como "asmático", coriza en 3, tuberculosis en 2, diabetes en 2, psoriasis en 1, y mal de Parkinson en 1.

A.P.P.: en la literatura médica revisada se recoge el dato que los niños con FO tienen un peso al nacer menor al de niños sanos; en nuestros casos solamente 1 tiene el antecedente de bajo peso. El nacimiento por cesárea se realizó en 4 casos, 2 presentaron circulares al cuello, en 1 se aplicaron fórceps; se presentó cianosis y llanto demorado en 1 paciente, y en uno íctero, al cual hubo que realizarle 3 exanguinotransfusiones (la madre no precisa incompatibilidades de Rh ni grupo). Un paciente fue operado de criptorquidia. Una niña ha presentado prolapso rectal y 2 casos con fisuras anales.

En relación al cuadro morbosos que mayor recurrencia tenía y por el cual acu-

Gráfico 4

PROCEDENCIA DE 24 PACIENTES CON FO



dían al facultativo, fueron cuadros respiratorios a repetición; por lo que respecta a formas clínicas estarían divididos en la siguiente forma:

Respiratorios	14 casos
Digestivos	2 ..
Mixtos	7 ..
Asintomáticos	1 ..

De éstos, 20 pacientes vivos son seguidos por consulta externa; de los otros 4 casos: 3 murieron, 2 con cuadros respiratorios y 1 caso con cuadro gastroentérico, y el paciente que resta está fuera del país (gráficos 5 y 6).

Grado nutricional: la FO es una afección crónica, lo que repercute desfavorablemente en el grado nutricional de estos niños de no seguirse con todas las medidas determinadas para evitar su mala evolución.

En nuestros pacientes, 9 presentan una desnutrición ligera, la que prácticamente no podemos precisar por estar en los límites de la afección.

Examen físico: Actualmente ninguno de los pacientes presenta manifestaciones respiratorias ni digestivas (polipnea, tiraje, estertores, diarreas, etc.). El 50% presentan hipersonoridad pulmonar y murmullo vesicular rudo.

En relación con otros aparatos y sistemas, 7 presentan trastornos ortopédicos (escoliosis en 1, *genu valgum* 2, pies planos 3, aplicación de *corset* en 1).

En 2 pacientes existe fisura anal y en 1 prolapso rectal.

Investigaciones de laboratorio

Hemograma: Anemia ligera en 4 pacientes, de tipo microcítica hipocrómica. En cuanto a conteo diferencial no se detectan alteraciones, a excepción de una infección aguda; existe eosinofilia en 5 pacientes.

El conteo absoluto de eosinófilos coincidió con los 5 pacientes que presentaban eosinofilia con cifras elevadas.

Eritrosedimentación: estuvo acelerada en los casos con alguna manifestación activa infecciosa.

Dosificación de gammaglobulina: se presentó baja en 6 pacientes.

Etanol: fue positivo en 2 pacientes.

Gráfico 5

FORMAS CLINICAS. 24 PACIENTES CON FO.

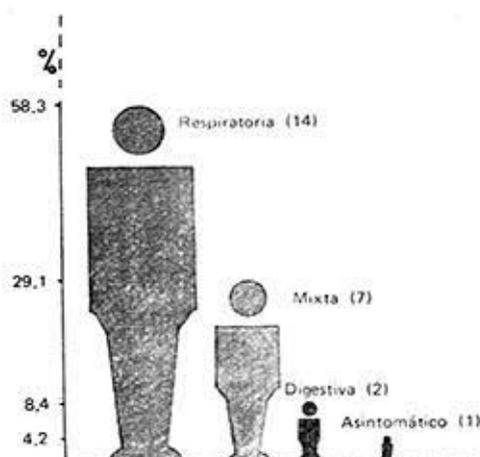
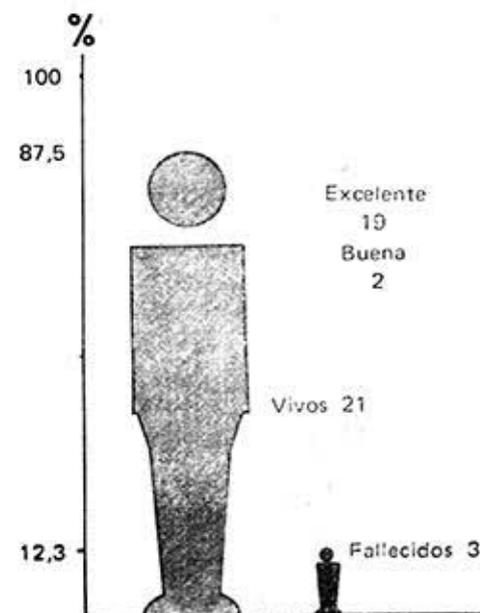


Gráfico 6

EVOLUCION 24 PACIENTES CON FO



Se comprobó hipovitaminosis de vitamina A en 4 pacientes.

Ex. faríngeos: se realizaron en todos los pacientes, comprobándose afecciones en 7, de los cuales 5 presentaron estafilococos coagulasa-positivos y 2 estreptococos B hemolíticos sin precisar grupo. En 1 paciente se le aisló del exudado nasal estafilococo coagulasa-positivo.

En 1 paciente fallecido el medulocultivo presentó *pseudomona aeruginosa* y su exudado nasal un estafilococo coagulasa, positivo.

Como sabemos, es frecuente encontrar 2 tipos de bacterias como gérmenes patógenos en las vías respiratorias cuando se presenta la FO, que son: el estafilococo coagulasa-positivo y la *pseudomona aeruginosa*.¹⁰⁻¹²

Weltmann: se realizó en 4 pacientes, siendo en 3 alterados con bandas crónicas (7-7-8). Esta investigación se discontinuó en nuestro hospital.

Lipíodol: esta investigación la realizamos cuando existe una evidente alteración digestiva. Se ha realizado en 2 pacientes y fue normal.

Tripsina en heces fecales: está en relación a si presentan o no un cuadro digestivo; además, está limitada por la edad del paciente y la presencia de parasitismo, así como de bacterias patógenas en el colon. Se realizó en 2 pacientes, y se observaron cifras alteradas: 1/16 y 1/32.

Electrólitos en sudor: se realizaron en todos los pacientes vivos²¹ y en uno fallecido; en los otros 2 fallecidos no se realizaron, dada la gravedad del cuadro con que ingresaron y lo rápido de su desenlace fatal, pero la enfermedad se diagnosticó por anatomía patológica.

Todos los pacientes presentaron cifras anormales de electrolitos en sudor, o sea, por encima de 60 mEq/l de cloro y de sodio.

Radiología: se realizaron en todos los casos radiografía de tórax, para el 100%,

de los cuales 13 son positivos con lesiones inflamatorias pulmonares y enfisema.

Debemos señalar que en nuestros casos la enfermedad respiratoria predominante, lo que ya se ha señalado, y que está de acuerdo con las estadísticas internacionales, y que además, en los lactantes es muy frecuente encontrar un gran enfisema o "atrapamiento de aire"¹³ como manifestación temprana radiográfica de la entidad.

Senos paranasales: se obtuvo en 7 pacientes, siendo los mismos positivos de sinusitis maxilar.

Survey óseo o encuesta ósea: lo realizamos en 1 paciente que presentaba retardo de la maduración ósea con relación a su edad cronológica.

Anatomía patológica: de los 3 casos fallecidos, el estudio necrópsico se realizó en 2 pacientes. En el tercero no se pudo obtener por razones ajenas al trabajo hospitalario.

Los hallazgos anatomopatológicos fueron:

1er. caso: bronconeumonía abscedada bilateral, enterocolitis aguda, esplenitis aguda, distrofia, sepsis, enfermedad fibroquística.

2do. caso: Enf. fibroquística, bronquitis crónica con abundante contenido de *mucus*, dilatación ligera de glándulas mucígenas pulmonares, hígado de ectasia crónica con cicatrización portal focal, congestión visceral generalizada.

Tratamiento

Conocemos que cuanto más precoz es el diagnóstico de la EFO más rápidamente se puede instituir un tratamiento adecuado y a largo plazo, como corresponde a una entidad hereditaria y de pronóstico grave.

El tratamiento consta de medidas higiénico-dietéticas y medidas específicas; por las características de los pacientes el tratamiento se explica en cuanto a su cuadro predominante. En nuestros pacientes utilizamos como fac-

tor primordial el drenaje postural y los ejercicios respiratorios, la utilización de enzimas pancreáticas (enzipan) en aquellos que presenten evidencia de trastornos digestivos, aunque en ocasiones lo utilizamos en niños cuyo estado nutricional y anoréxico nos lo indique.

En relación con la antibioticoterapia se utiliza en casos específicos de infecciones respiratorias, tanto altas como bajas, y en cualquier episodio intercurrente infeccioso. Los antibióticos más utilizados son: las penicilinas, sobre todo sintéticas (oxacillin, pembritin) y actualmente el sulfaprin, todos preferentemente por vía oral.¹⁴

En nuestra consulta se le entrega a cada padre o familiar de los pacientes con FO, una foto que contiene todas las figuras para realizar el drenaje postural, se le entrena en el manejo de los mismos, y además se le facilita un folleto de Comentarios para Padres y Familiares sobre la Fibrosis Quística, editado por el Minsap para la Comisión Nacional de FO, su autor es el doctor Rojo Concepción.¹⁵

Las consultas son periódicas según la evolución del paciente, se les cita con turno fijo, y se les realiza un punteo de

Shwachman cada 6 meses, o bien cada 6 consultas, o una vez al año.

CONCLUSIONES

Se realiza la revisión de 24 pacientes portadores de EFO en un período de los últimos 7 años, en el hospital pediátrico docente "Eliseo Noel Caamaño", de Matanzas, comparando los datos obtenidos con la literatura revisada.

Se hacen resúmenes de la edad, sexo, raza, procedencia, síntomas predominantes, evolución y cuadro familiar.

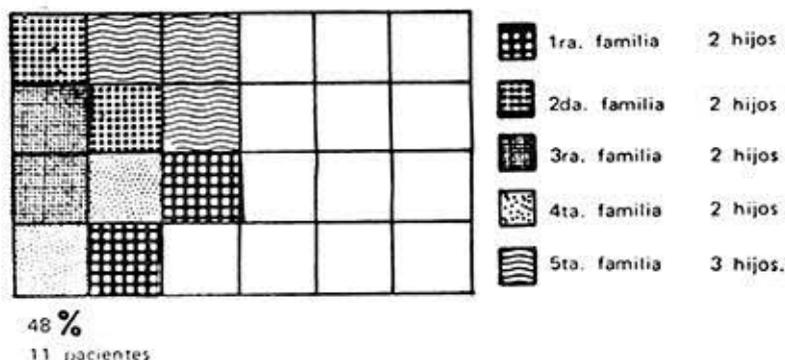
Debemos puntualizar que en nuestros pacientes predominó el cuadro respiratorio y se obtuvo un caso con antecedentes de prolapso rectal y de íctero del recién nacido; no obtuvimos datos de íleo meconial.

En relación con el sexo, predominó el femenino con 58,3%. La raza blanca no fue la única informada para el 91,6%. Las edades fluctuaron entre 2 meses y 14 años. Solamente hubo 9 pacientes con una desnutrición muy ligera. La procedencia fue completamente urbana.

Radiológicamente 13 pacientes tenían placas positivas de tórax con lesiones bronconeumónicas y enfisemas.

Gráfico 7

COMPOSICION FAMILIAR DE 24 PACIENTES CON FO



El estudio bacteriano obtenido en todos los pacientes arrojó que en 7 pacientes existían bacterias patógenas del tipo que se describe en esta entidad (estafilococo y pseudomonas) y en un fallecido se encontró en el medulocultivo pseudomona.

Los electrólitos en sudor se realizaron en 22 pacientes, todos con cifras por encima de las normales; y en los 2 casos en que no se pudo realizar electrólitos en sudor, el diagnóstico se realizó por anatomía patológica.

Se encontró que existen en estos momentos 5 familias con hijos que presentan FQ, de las cuales: 4 familias tienen 2 hijos cada una con FQ y la otra familia tiene 3 hijos con FQ, lo que hace

el 45,8% del total de FQ diagnosticados y seguidos por nosotros (gráfico 7).

La consulta de enfermedad fibroquística se realiza bajo programación,¹⁶ se ofrece al paciente todo lo normado para su correcto tratamiento, y se incluye además, la sugerencia del consejo genético a los familiares. Actualmente en la maternidad de Matanzas se está llevando a vías de realización el diagnóstico precoz de la FQ por el test de Meconio¹⁷ auspiciado por la Comisión Nacional de Fibrosis Quística, cuyos resultados traerán al paciente portador de una mucoviscidosis una nueva esperanza de prolongación del promedio de vida, al instaurarse más precozmente el tratamiento adecuado.

SUMMARY

Quintero Enamorado, I. *Cystic fibrosis: a study of 24 cases from the "Eliseo Caamaño" Pediatric Hospital in Matanzas.* Rev Cub Ped 51: 2, 1979.

Twenty four children with a cystic fibrosis whose ages ranged between 2 months and 14 years were studied. Characteristics common to those of cystic fibrosis according to literature were found in them. The world bibliography was reviewed in order to point out the clinical picture, laboratory diagnosis, roentgenographic diagnosis and anatomic components of this affection. We call the attention of physicians in general and pediatricians in particular in relation to this affection since it is frequently found and its presence must be suspected whenever a respiratory picture is repeated. A proper evolution for these patients despite their severity must be guaranteed. Currently, the meconium test is being performed in the Matanzas gynecologic-obstetric teaching hospital for attempting an early diagnosis of the affection, a fact which will highly contribute to an increased life rate among these young patients.

RÉSUMÉ

Quintero Enamorado, I. *Fibrose kystique: étude de 24 cas à l'Hôpital Pédiatrique "Eliseo Caamaño", Matanzas.* Rev Cub Ped 51: 2, 1979.

24 cas d'enfants atteints de fibrose kystique âgés entre 2 mois et 14 ans sont rapportés. Des caractéristiques propres à la fibrose kystique d'après la littérature médicale, ont été trouvées chez ces patients. La bibliographie mondiale concernant ce sujet est revue afin de signaler le tableau clinique, le diagnostic de laboratoire, radiographique et les composants anatomiques de cette entité. L'auteur attire l'attention des médecins en général et des pédiatres en particulier, sur cette affection, laquelle est une entité fréquente qui doit être suspectée face à tout tableau respiratoire à répétition, afin d'assurer à ces patients une évolution adéquate. Actuellement on réalise le test du méconium à l'hôpital d'enseignement gynécologique et obstétrical de Matanzas, comme diagnostic précoce de cette affection, ce qui aidera énormément à l'amélioration de la moyenne de vie de ces patients.

РЕЗЮМЕ

Кинтана Энаморадо, И. Кистозный фиброз: исследование - 24 случаев заболевания в педиатрической больнице имени Элисео Каманио города Матанзас. Rev Cub Ped 51: 2, 1979.

Представляется информация 24 случаев с детьми, пораженными кистозным фиброзом, возраст этих детей колеблется от 2 месяцев до 14 лет. У них были обнаружены признаки, указывающиеся в медицинской литературе, характерные кистозному фиброзу. Просматривается мировая библиография, чтобы указать клиническую, лабораторно-диагностическую, радиографическую картину и анатомические составные этого заболевания; обращается внимание врачей, в общем, и педиатров, в частности, в отношении этого нарушения, которое является очень частым заболеванием, при котором мы должны прежде всего наблюдать картину затрудненного дыхания и обеспечить этим пациентам соответствующее развитие в рамках их опасности. В настоящее время в клинической акушерско-геникологической больнице реализуется меконический тест как ранней диагностики этого заболевания, что в огромной степени поможет улучшить среднюю продолжительность жизни этих маленьких пациентов.

BIBLIOGRAFIA

1. *Rodriguez Fernández, R. A. y otros.* Los electrolitos del sudor y su importancia en el diagnóstico de la Fibrosis Quística del páncreas. Rev Cub Ped XXVII: 6, 317, 1956.
2. *Di Sant' Agnese, P. A. et al.* Abnormal electrolyte composition of sweat in cystic fibrosis of the pancreas; its clinical significance and relationship to disease. Pediatrics 12: 549, 1953.
3. *Di Sant' Agnese, P. A. et al.* Sweat electrolyte composition of sweat in cystic fibrosis of the pancreas: its clinical significance and relationship to disease. Pediatrics 12: 549, 1953.
4. *Shwachman, H.* Mucoviscidosis. Adv Pediatr 7: 249, 1955.
5. *Mir del Junco, y otros.* Mucoviscidosis, un caso clínico. Rev Cub Ped 37: 30-34, Feb. 1965.
6. *Rojo Concepción, M. y otros.* Enfermedad fibroquística del páncreas; informe de 7 casos. Rev Cub Ped 42: 137-152, Mar.-Dic. 1970.
7. *Rojo Concepción, M. y otros.* Electrolitos del sudor en 102 niños sin enfermedad fibroquística del páncreas (Mucoviscidosis). Rev Cub Ped 43: 129-146, Mar.-Abr., 1971.
8. *Sellek, A. y otros.* Prueba de turbiedad y precipitación al etanol para el diagnóstico de la fibrosis quística del páncreas. Rev Cub Ped 43: 129, 1971.
9. *Shirkey, H. C.* Pediatrics Therapy, 4 ed., Saint Louis, Mosby Company, 1972.
10. *Deershuk, C. F. et al.* A 5 year clinical evaluation of a therapeutic program for patients with cystic fibrosis. J Pediat 65: 677, 1964.
11. *Fanconi, G.; Wallgren, A.* Tratado de Pediatría, VIII ed., p. 847. Ed. Morata, S. A., Madrid, 1967.
12. *Nelson, W.* Tratado de Pediatría, V ed. (VIII americana), p. 912. Ed. Revolucionaria, La Habana, 1966.
13. *White, H.; Rowley, W. F.* Cystic fibrosis of the pancreas: clinical and Roent. manif. Radiol Clin N Y 1: 539, 1963.
14. *Huang, N. N.* Guide for antibiotic therapy in pulmonary infections. Nat. Cystic Fibrosis Research Foundation, Atlanta, Georgia, 1971.
15. *Rojo Concepción, M.* Fibrosis Quística: Comentario para padres y otros familiares. Com Cub FO, Minsap, Habana, Abril 1974.
16. *Shwachman, H. et al.* Guide to diagnosis and management of cystic fibrosis. Nat. Cystic Fibrosis Research Foundation, Atlanta, Georgia, 1971.
17. *Stephan, U. et al.* A new screening test for cystic fibrosis: detection of increased albumin content of meconium. Ped Prax 12: 487, 1973. Resúmen tomado de Quarterly Annotated References 12: 30, 1973.

Recibido: Junio 2, 1978.

Aprobado: Julio 17, 1978.