

11237
20/1/88



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DEPARTAMENTO DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
Hospital General Centro Médico Nacional "La Raza"
I M S S

"ESTABLECER LAS MODIFICACIONES DE LA FUNCION PULMONAR EN PACIENTES CON MUCOVISCIDOSIS"

TESIS DE POSTGRADO

QUE PRESENTA EL
DR. JUAN MANUEL HERNANDEZ MARROQUIN
PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA

Asesor de Tesis:

DR. JORGE LARRACILLA ALEGRE
DR. JAIME GRANADOS VALVERDE



I M S S

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1988



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

OBJETIVOS.....	6
ANTECEDENTES CIENTIFICOS.....	7
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	11
MATERIAL Y METODOS.....	12
RESULTADOS.....	13
COMENTARIOS.....	29
CONCLUSIONES.....	31
BIBLIOGRAFIA.....	33



O B J E T I V O S

- A).- VALORAR SI LA EDAD DE INICIO Y EL TIEMPO DE EVOLUCION EN LOS NIÑOS CON MUCOVISIDOS REPERCUTE EN LAS PRUEBAS DE FUNCION RESPIRATORIAS.**

ANTECEDENTES CIENTIFICOS

La Fibrosis Quística (FQ) es la enfermedad genética más común y letal en la raza Caucásica con una incidencia en E.U del orden de 1: 1,900 a 1: 3,700 nacidos vivo y con un 5% de portadores del gen. En la población negra la incidencia es menor, siendo de 1: 17,000 nacidos vivos, (1-3). En México no se conoce con exactitud su frecuencia. En un estudio realizado en el DIF se encontraron 32 casos en 3,000 autopsias (0.98%) y 20 casos 1988 autopsias realizadas en el Hospital Infantil de México (1.0%) (4). La Asociación Mexicana de Enfermedad Fibroquística ha estudiado 250 pacientes con Mucoviscidosis de los cuales han fallecido 141 y entre los sobrevivientes menores de 16 años, 29 son Derechohabientes del Instituto Mexicano del Seguro Social.

La Mucoviscidosis es transmitida como rasgo autosómico recesivo. Recientes estudios señalan que la alteración genética se encuentra en el brazo corto del cromosoma No. 7 (5).

La Fibrosis Quística se considera un síndrome más que una enfermedad. Existen 4 criterios para el diagnóstico de esta patología:

- 1.- Un Test positivo de Cloruros de sudor (Más de 60 meq/lt) ha sido considerado el "sine qua non" de esta patología.
- 2.- Enfermedad crónica Pulmonar de tipo obstructivo.
- 3.- Insuficiencia Pancreática exócrina. Presente en un 80% - al 90%, que se manifiesta en ocasiones con Ileo meconial

y generalmente con cuadros enterales de larga evolución, evacuaciones con grasa, mala absorción intestinal y Desnutrición.

4.- Antecedentes previos en la Historia Clínica familiar.

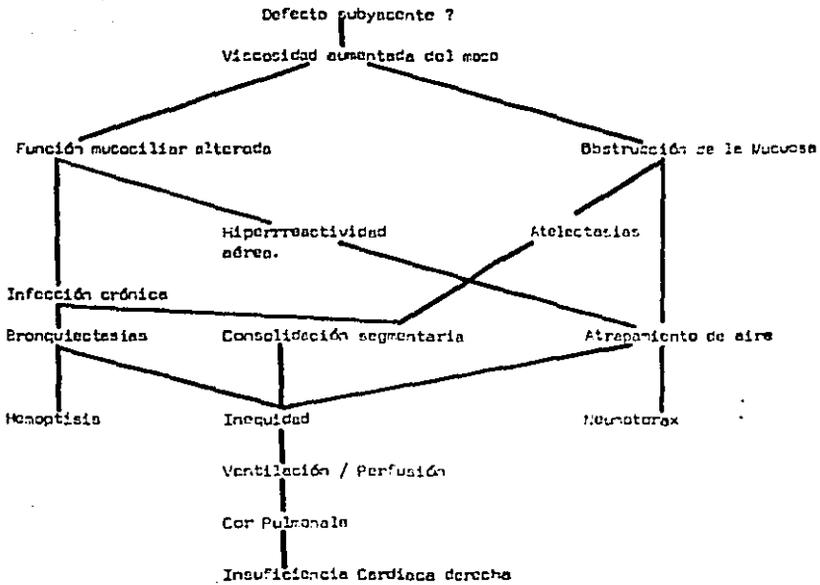
La mayoría de las autoridades en la materia concluyen en que más de uno de los criterios con un test de electrolitos en sudor positivo es diagnóstico. (6,7).

Desde el punto de vista fisiopatológico las alteraciones son: Disfunción glandular exócrina afectando las vías aéreas, los Senos Paranasales, las glándulas salivales, el Intestino delgado, el Páncreas, el Sistema Biliar y el tracto genital masculino. Las secreciones de los pacientes con FQ se han descrito clásicamente hiperviscosas implicándose alteraciones en la concentración de los constituyentes de las secreciones tales como: Disminución del Acido Siálico y niveles elevados de Sulfatión en las proteínas. Se han descubierto los "factores FQ" que provocan una discinesia ciliar y fenómenos inhibitorios en la reabsorción de sodio y por último se comenta la disfunción autónoma de las glándulas exócrinas. (1,6,8).

Los Pulmones son morfológicamente normales al nacimiento. La fisiología obstructiva de la enfermedad resulta del taponamiento de las vías aéreas con moco espeso, inflamación broncoconstricción y pérdida del soporte estructural de las mismas llevan al colapso expiratorio, (Fig. 1). Las complicac

ciones pulmonares de la FQ son la causa de mayor morbilidad y en el 98% de los afectados en la etapa postnatal es la causa de mortalidad. La alteración funcional primordial es el atrapamiento progresivo de aire por efecto de válvula que posee la obstrucción crónica, incrementándose así el Volumen Residual (VR), permaneciendo la Capacidad Total Pulmonar dentro de los límites normales hasta que en etapas avanzadas de esta patología se reduce por la fibrosis pulmonar extensa. De tal modo que la relación VR/CTP es una de las anomalías consistentes de éste síndrome. El Volumen Expiratorio forzado (VEF1) y la relación entre éste y la Capacidad Vital Forzada (CVF) muestran una caída significativa en la presencia de Neumopatía crónica. De tal modo que las pruebas de función respiratorias son el método evaluable para seguir la progresión de esta patología. Estas pruebas son: 1.- Volúmenes Pulmonares Estáticos, y 2.- Espirometría. (1,9-13).

FIG No 1 : PATOGENESIS DE LA ENFERMEDAD PULMONAR EN LA MUCOVICIDOSIS.



Fuente: Jan MacLusky; Curr Probl Pediatr 15/6 1985.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La Mucoviscidosis es un padecimiento sistémico de origen genético que afecta las glándulas exócrinas y diferentes órganos entre ellos el Aparato Respiratorio y el Digestivo.- Este padecimiento cursa con patología pulmonar progresiva la que generalmente causa la muerte del paciente. Hasta el momento en nuestro medio ésta patología se estudia básicamente desde el punto de vista Digestivo lograndose aceptables resultados. En la patología respiratoria el manejo se reduce a prevenir o curar las infecciones respiratorias y mejorar el drenaje pulmonar de las secreciones así como estudios eventuales de la función pulmonar. Sin embargo se desconocen las características de la función respiratoria en los niños dado a que las pruebas de función pulmonar no se realizan de manera sistemática en la Infancia. Por tal motivo se justifica llevar a cabo un estudio transversal en los pacientes con Mucoviscidosis que permita determinar el grado de alteración en las pruebas de función pulmonar en estos pacientes y relacionarla con la edad y tiempo de evolución de la patología pulmonar.

MATERIAL Y METODOS

Se analizaron los pacientes con el diagnóstico de Mucoviscidosis controlados en la consulta externa de la clínica de Mucoviscidosis del Hospital General Centro Médico La Raza. Se les indicaron exámenes de laboratorio y gabinete necesarios para completar su estudio y se enviaron a los diferentes servicios de especialidad para su valoración (Genética, Higiene mental, Neumología, Otorrinolaringología, etc.).

Se practicaron pruebas de función respiratorias en el servicio de Fisiología Pulmonar. Se analizaron los expedientes clínicos para identificar la fecha de inicio del padecimiento, fecha de diagnóstico, Antecedentes heredo-familiares relacionados con el padecimiento, evolución clínica, Tratamiento y hospitalizaciones previas. A todos los pacientes se les practicó somatometría y se les indicó medición de enzimas pancreáticas, cloruros en sudor, ecreción de grasas en heces, biometría hemática, cultivos de secreción bronquial, estudio radiológico de torax y en el servicio de fisiología pulmonar se les realizó: Volúmenes estáticos y espirometría. En todos los casos se solicitó la autorización del familiar.

RESULTADOS

Se lograron recolectar un total de doce pacientes con el diagnóstico confirmado de Mucoviscidosis. En Cinco de los cuales no fué posible practicar pruebas de función respiratorias por -- ser pacientes foráneos o por tener menos de seis años de edad y estar descompuesto el Pletismógrafo pediátrico.

La edad varió entre los tres y 15 años de edad (Cuadro No. 1). La edad promedio fué de 7.8 años y la mediana de 6.8 años - la edad de inicio de la sintomatología varió entre los tres meses de edad y los seis . Siete (58.3%) fueron del sexo masculino y el resto del sexo femenino . Nueve de ellos (75%) iniciaron la - sintomatología antes del año de edad y todos con excepción de un caso en los primeros dos años de vida, el diagnóstico de la entidad se realizó entre los tres meses y 14 años de edad. Se valoró el estado de nutrición a su ingreso al hospital del Centro Médico "La Raza ", y se encontró un paciente eutrófico , seis con -- desnutrición del I Grado (50%), tres de II Grado (25%) y dos -- (16.6%) del III Grado.

La sintomatología (Cuadro No 2) fué digestiva únicamente en un caso , respiratoria en cinco y Digestiva y respiratoria -- en seis (50%). La sintomatología digestiva se describe en el cuadro No 3 y se manifestó básicamente por evacuaciones diarréicas-- con esteatorrea , distensión abdominal y vómitos . La respiratoria por tos, dificultad respiratoria y broncoespasmo (cuadro No4).

Laboratorio (Cuadro No 5) en todos los casos los Cloruros en sudor se encontraron elevados por arriba de 70 Meq/lt- en siete pacientes (58.3%) se determinó Amilasa Pancreática- y en cinco Lipasa Pancreática , en dos de ellos se determinó -- excreción de grasas en heces en el Instituto Nacional de Nutrición, Dr. Salvador Zubirán. En Nueve pacientes (75%) se tomó -- muestra de secreción bronquial para cultivo , observandose predominio de Pseudomonas y Staphilococcus Aureus . La sensibilidad de los gérmenes a los antimicrobianos se senala en el cuadro No. 6 .

La Biometría hemática (Cuadro No 7) mostró anemia en - siete casos (60%) . Hemoglobina mayor de 13.0 gr. en ocho de ellos (66.6%) . Dos pacientes cursaron con leucocitosis mayor- de 10,000 mm³ . En el cuadro no. 8 se muestran los hallazgos radiológicos , observandose predominio de sobredistensión pulmonar , atrapamiento de aire , acentuación de la trama broncopul- lar, condensación y fibrosis pulmonar.

En el Cuadro No. 9 se describen las alteraciones de la- función pulmonar en siete pacientes de ellos (58.3%) se encon- tró alteraciones que variaban desde obstrucción mínima hasta - obstrucción severa.

Cuatro pacientes se manejaron en la consulta externa y - ocho ameritaron internamiento en diferentes unidades hospitala- rias. La frecuencia de internamiento entre los pacientes varió entre una y nueve ocasiones . El promedio de días-estancia hos- pitalria varió de 3días a 24.1 días por - - - - -

hospitalización (Cuadro No 10) .

Las causas más frecuentes de hospitalización en los pacientes con Mucoviscidosis (Cuadro No 11) fueron en orden de frecuencia : Neumonía, Bronconeumonía y Bronquitis.

El tratamiento fué semejante al referido por la literatura, para el problema digestivo : Enzimas pancreáticas (Pancreasa) , Vitaminoterapia , y Dietoterapia, para la patología pulmonar durante su hospitalización se indicó : Nebulizaciones , -antimicrobianos, fisioterapia pulmonar, drenaje pulmonar , inhaloterapia con Salbutamol , etc.

Entre los Antecedentes heredo-familiares de importancia - debe señalarse que cuatro de los pacientes tenían otros familiares con Mucoviscidosis (Cuadro No. 12).

CUADROS

Cuadro No. 1.- DISTRIBUCION POR EDAD, SEXO, NUTRICION Y EVOLUCION EN 12 CASOS DE MUCOVISCIDOSIS.

CASO	EDAD	SEXO	EDAD DE INICIO	FECHA DEL INGRESO	EVOLUCION	PESO (Kg)	% DE NUTRICION
1	3 años	M	1 año 4 m	11-I-87	2 años	12	82.4
2	5 años	M	9 meses	22-XI-84	4 años	14.400	77.4
3	5 años	M	3 meses	25-II-87	4 años 3 m	16.800	91.0
4	6 años	F	9 meses	8-XII-86	5 años	13.400	65.9
5	6a 6 m	M	2 años	21-VIII-87	3 años	17.0	82.2
6	6 años	F	3 meses	1982	4 meses	16.0	74.5
7	7 años	M	7 meses	27-VIII-87	5 años	18.800	81.2
8	8 años	M	1 años	11-XI-86	5 años	13.100	50.9
9	8a 7 m	F	4 meses	31-VIII-87	6 años	24.0	89.7
10	10 a	F	6 meses	30-VII-87	9 años	24.500	76.3
11	14 a	M	4 meses	29-VII-87	13 años	28.250	55.3
12	15 a	F	6 años	8-V-87	12 años	37.500	68.36

Cuadro No 2.- SINTOMATOLOGIA EN 12 CASOS DE MUCOVISCIDOSIS.

CASO	DIGESTIVA	RESPIRATORIA	DIGESTIVA/RESPIRATORIA.
1	X		
2			X
3			X
4		X	
5			X
6			X
7		X	
8			X
9		X	
10		X	
11			X
12		X	

TOTAL

1 (8.3%)

5 (41.6%)

6 (50.0%)

Cuadro No 3.- SINTOMATOLOGIA DIGESTIVA EN 12 CASOS DE MUCOVISCIDOSIS.

CASO	DIARREA	MOCO	GRASA	SANGRE	ILEO MECONIAL	DISTENSION ABDOMINAL	VOMITOS
1	X	X	XX			X	
2			XX		X		
3	X	X	XX				X
4							
5	X		XX			X	
6	X		XX			X	
7							
8	X		XX				
9							
10							
11	X	X				X	

* Los pacientes 2,4,7,9,10 y12 presentaron exclusivamente sintomatología Respiratoria.

Cuadro No4: SINTOMATOLOGIA RESPIRATORIA EN 12 PACIENTES CON MUCOVISCIDOSIS

CASO	RINITIS	TOS	DIFICULTAD RESPIRATORIA	BRONCOESPASMO
2	X	X	X	X
3		X	X	X
4	X	X	X	X
5		X	X	X
6	X	X	X	X
7		X	X	
8	X	X		
9		X	X	X
10		X		X
11		X	X	X
12		X	X	X

Cuadro No 5.- HALLAZGOS DE LABORATORIO EN 12 CASOS
CON MUCOVISCIDOSIS.

CASO	ENZIMAS PANCRT.		CLORUROS EN SUDOR (Meq/Lt)	EXCRECION DE GRASAS EN HECES (Gr/hr)
	AMILASA U/Lt	LIPASA		
1	464		116	
2	163	0.74	129	39.11 gr/72
3	123	0.90	120	
4			121	5.6 gr/72 hr
5			100	
6			70	
7			80	
8	98	2.2	200	
9			75	
10	137.4	2.29	365	
11	100	0.80	90	
12	142		105	

Cuadro. No 6.- GERMENES AISLADOS EN SECRECION BRONQUIAL Y SENSIBILIDAD ANTIMICROBIANA EN PACIENTES CON MUCOVISCIDOSIS.

CASO	GERMEN	MIKA	GENTA	CARBEN	DICLOXA	CEFOT	TRM/SM	CLORAN
2	Pseudomona Aurog. E. Coli	x				x		
3	Pseudomona Aurog. Staphilococcus Aur.							
4	Strept. Viridians Staphilococcus Aur. Pseudomona Aurog.		x	x	x	x	x	x
6	Pseudomona Aurog. Staphilococcus Aur.		x	x	x		x	
8	Pseudomona Aurog. Staphilococcus Aur. Haemophilus Infl.		x	x	x	x	x	
9	Pseudomonas Aurog.			x		x		
12	Pseudomonas Aurog.					x		

Cuadro No 7.- BIOMETRIA HEMATICA EN 12 PACIENTES CON MUCOVISCIDOSIS.

HEMOGLOBINA (Gr/Dl)	No DE CASOS	%	LEUCOCITOS	No DE CASOS	%
< 10	2	16.0	< 5000	1	8.3
10.1-11.0	0	-	5001-10,000	9	75.0
11.1-12.0	1	8.3	10,001-15,000	2	16.0
12.1-13.0	1	8.3	NEUTROFILOS ABSOLUTOS	No DE CASOS	%
13.1-14.0	4	33.3	< 2000	3	25.0
14.1 a más	4	33.3	2,001-7,500	8	66.6
TOTAL	12	100	7,501 a mas	1	8.3

Cuadro No 8.- HALLAZGOS RADIOLOGICOS EN 12 PACIENTES CON
MUCOVISCIDOSIS.

CASO	DATOS RADIOLOGICOS
1	Aumento de la trama broncovascular y leve sobredistension Pulmonar.
2	Fibrosis Pulmonar Basal Bilateral
3	Aumento del diametro antero-posterior toracico, sobredistension pulmonar, infiltrado fino intersticial bilateral.
4	Condensacion apical derecha mas componente atelectasico ,sobre distension pulmonar bilateral de moderada a grave.
5	Ligero atrapamiento de aire y aumento de la trama broncovascular.
6	Aumento de la trama broncovascular importante, sobredistension pulmonar con engrosamiento perivascular e intersticial .
7	Sobredistension moderada y acentuacion de la trama broncovascular.
8	Aumento de la trama y discreto atrapamiento de aire.
9	Sobredistension moderada y patrón bronquítico bilateral.
10	Fibrosis pulmonar basal leve y sobredistension pulmonar severa
11	Sobredistension pulmonar moderada y engrosamiento bronquial - bilateral de moderada a grave.
12	Retracción del hemitorax derecho e imagenes de hiperclaridad pulmonar, fibrosis pulmonar difusa.

Cuadro No 9.- PRUEBAS DE FUNCION RESPIRATORIAS EN 7 PACIENTES
CON MUCOVISCIDOSIS.

CASO	HALLAZGOS EN LAS PFR [EVOLUCION CLINICA]
4	Obstruccion Moderada Central y Periferica [5 años]
7	Obstruccion Minima de vias aereas centrales y perifericas con buena respuesta al broncodilatador (Salbutamol) [5 años]
8	Obstruccion Minima de vias aereas centrales y perifericas más restricción minima. [5 años].
9	Obstrucción moderada central y periferica, sin respuesta al broncodilatador. Con Hipoxia moderada en reposo y severa en ejercicio. [6 años].
10	Restricción moderada , mas obstrucción de todas las vias aereas y moderada con la administración del broncodilatador. [9 años].
11	Obstrucción central y periférica severa sin el broncodilatador y moderada después del broncodilatador. [13 años].
12	Obstrucción severa de las vias centrales, moderada de las perifericas con disminución de la Capacidad vital. Muy leve respuesta a broncodilatador. [12 años].

Cuadro No 10.- ANTECEDENTES DE HOSPITALIZACION Y ESTANCIA EN 12 PACIENTES CON -- MUCOVISCIDOSIS.

CASO	No DE HOSPITALIZACIONES	PROMEDIO DE DIAS
2	1	30
4	5	24.1
5	1	7
6	3	4.3
7	1	3
8	2	16.5
9	2	30
12	9	13.3

* Cuatro pacientes fueron manejados exclusivamente en la Consulta externa.

Cuadro No.11.-CAUSAS MAS FRECUENTES
DE HOSPITALIZACION EN PACIENTES CON
DIAGNOSTICO DE MUCOVISCIDOSIS.

27

PATOLOGIA	No.
NEUMONIA	7
BRONCONEUMONIA	7
BRONQUITIS	7
INF.DE VIAS AEREAS SUP.	6
BRONQUIOLITIS	5
LARINGOTRAQUEITIS	2
ATELECTASIA	1

Cuadro No 12.- ANTECEDENTES HEREDO-FAMILIARES

CASO	PARENTESCO
2	Hermano de 20 Meses {Defunción}
5	Tia Materna segunda {Viva}
6	Primo de 2a generacion 10 anos {Vivo} Primo de 2a generacion 2 anos {Defunción}
12	Hermano de 17 anos {Defunción} Hermana de 21 anos {Viva}.

NOVIEMBRE 1973
BIBLIOTECA

La Mucoviscidosis es un padecimiento hereditario el --
cual generalmente no se diagnostica en vida del paciente y -
cuando se logra su diagnóstico , éste se hace después de va-
rios años de iniciado el padecimiento lo que agrava el pro-
nóstico ya que cuando se llega a éste existe patología pulmo
nar crónica irreversible. El diagnóstico generalmente se lo-
gra por exclusión de otras patologías crónicas entre ellas:-
alergias, asma bronquial, enfermedad por reflujo esofágico , -
malabsorción intestinal, etc.

En ésta revisión se trató de valorar las condiciones--
clínicas del paciente valorando la edad de inicio y el tiempo--
transcurrido entre ésta y el diagnóstico y si esto repercu-
tia importantemente en la magnitud de la capacidad pulmonar.
también se buscó valorar si se había efectuado el estudio --
integral del paciente con la participación multidisciplinaria
de los servicios de especialidad que tienen ingerencia en es
te padecimiento . En apoyo de la transmisión genética del pa
decimiento se encontró que en el 33.3% de los casos existían
otros familiares con el mismo padecimiento de los cuales fa-
llecieron dos en etapa temprana de edad (Lactante y preesco-
lar) y uno en la adolescencia . Como es habitual la sintoma-
tología de la Mucoviscidosis se inició en etapas tempranas de
la vida muchas veces enmascarándose con otras patologías pro-
pias del árbol respiratorio. El diagnóstico en la mayoría de -
ellos fué tardío generalmente después de los 2 años de edad y
con frecuencia después de los 4 años (41.6%).

Solo en un caso la sintomatología fué digestiva pero en el resto existió patología pulmonar , en seis de ellos asociada a la patología digestiva secundaria a la insuficiencia pancreática , ameritando su manejo con enzimas pancreáticas , vitamioterapia y dieta específica , a pesar de lo cual la mayoría de los pacientes cursaron con algún grado de desnutrición que en el 41.6% de los casos fué del II grado y III grado de acuerdo a la clasificación de Gómez y Tablas Somatométricas de -- el Dr. Ramos Galván (14). Esto puede explicarse en parte por la patología pulmonar crónica existente en el 91.6% de los casos , ya que se sabe que la hipoxia crónica es causa del hipodesarrollo . El Laboratorio confirmó el padecimiento con cifras de cloruros en sudor elevados mayor de 60 Meq/lt. En algunos de ellos se cuantificó enzimas pancreáticas éstas se encontraron disminuidas . Por problemas de recursos no fué posible practicar en todos los pacientes la medición de éstas enzimas - y por no poderse cuantificar en ésta unidad la excreción de grasas en heces , que es otro estudio de laboratorio que ayuda a establecer el diagnóstico de ésta patología , se enviaron muestras al Instituto Nacional de Nutrición , Dr. Salvador Zubirán--demostrandose elevadas en un caso y en otro caso en niveles normales elevados , éste paciente es el que cursaba sin sintomatología digestiva y además estaba recibiendo enzimas pancreáticas cuando se realizó este estudio. La biometría hemática mostró -- algunos casos anemia , explicable por la mala absorción , la -- desnutrición y la infección agregada con que cursaron algunos de los pacientes .

En un número importante de ellos (66.6%) a pesar de curar con desnutrición y mala absorción , las cifras de Hemoglobina se encontraron por encima de 13 a 14 gr. lo que está en relación con la disminución de la capacidad funcional e hipoxia crónica de éstos pacientes . La disminución de la capacidad -- funcional pulmonar fué mayor cuando el padecimiento se inició en edades tempranas de la vida y el diagnóstico y tratamiento se iniciaron en forma más tardía.

CONCLUSIONES

Del análisis de éste estudio se pueden señalar las siguientes conclusiones:

Se requiere una mayor difusión del padecimiento a nivel médico, paramédico y comunal para lograr el diagnóstico en -- forma oportuna e iniciar la terapéutica precozmente , lo que -- debe repercutir en un menor número de complicaciones y disminuir la letalidad en los pacientes.

Los pacientes una vez establecido el diagnóstico requieren de un manejo multidisciplinario con participación de diferentes servicios de especialidad como son: Neumología, Nutrición, Endocrinología , Gastroenterología , Genética , Higiene Mental , Hemodinamia , Inhaloterapia , Trabajo social , etc.

En la actualidad la U.N.A.M está implementando un recurso para los pacientes con Mucoviscidosis . Este estudio es la aplicación del DNA híbrido que permitirá identificar oportunamente

-mente a los portadores genéticos de esta patología .
Por lo que el I.M.S.S. debe de trabajar conjuntamente con otras instituciones de salud en el estudio de estos pacientes.

Es imprescindible implementar en el laboratorio central-- del Hospital General del Centro Médico "La Raza" las diferentes técnicas necesarias para efectuar el diagnóstico oportuno en - estos pacientes como son.: Cloruros en sudor, medición de enzi-
mas pancreáticas , cuantificación de grasas en heces , etc.
Debe de contarse con el Pletismógrafo pediátrico para lograr el estudio en los pacientes menores de 6 años de edad , ya que -- como se sabe la patología pulmonar es la más importante y la = que lleva a la muerte a estos pacientes.

Este estudio justifica continuar el seguimiento longitu-
dinal de la función pulmonar en estos pacientes con Mucoviscidi-
dosis.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Ian McKlusky, Cystic Fibrosis, Curr Probl Pediat 1985;-
15; 1-44.
- 2.- Wright SW, Morton NE. Genetic Studies on Cystic Fibrosis
in Hawaii. Am J Hum Gen 1968; 20:157-161.
- 3.- Kulczki LL, Shouf V. Cystic Fibrosis in Black in Washing
ton D.C. Am J Dis Child. 1974; 127:64-67.
- 4.- Artizabal y Col. Actualizaci6n sobre Mucoviscidosis. --
Bol Med Hosp Inf. 1978; 35:65-77.
- 5.- Ekberg L, Portran E. Nature. 1985; 318:382-384.
- 6.- E. Wood, Boat, Doeshuck F. Cystic Fibrosis. Am Rev. Resp
Disc. 1975; 113:833-870.
- 7.- Editor's Column. The Clinical forms of Cystic Fibrosis.
J. Pediat. 1982; 100:914-915.
- 8.- Di Saint Agnese P A, Davis PB. Research in Cystic Fibro
sis. New Engl J M ed. 1976;295: 597-601.
- 9.- Menars M B. Cystic Fibrosis. Arch Dis Child 1985; 60:272
77.
- 10.- Lamarre A, Rclly BJ, Bryan AC. Early detection of Pulmo
nary Function abnormality in Cystic Fibrosis. 1972; 50:
291-95.
- 11.- Bureau MA, Lupien L. Neural drive and ventilatory stra-
tegy of Breathin in normal Children and Patients with -

- Cystic Fibrosis and Asthma. *Pediatr.* 1981; 68:187-194.
- 12.- Gerny FJ, Cropp GJ, Bye MR. Hospital therapy improves -
exercise tolerance and Lung function in Cystic Fibrosis.
AJDC 1984; 138:261-65.
- 13.- Pamela BD, Di Saint Agnese PA. Diagnosis and treatment
of Cystic Fibrosis en Update. *Chest.* 1984; 85:802-809.
- 14.- Ramos Galvan. Somatometria Pediatrica. *Arch Inv Med (IMSS)*
1975 ;6 (supl I) 100-154.