



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL GENERAL GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CMN LA RAZA**

SERVICIO DE NEUMOLOGIA PEDIATRICA

**Características clínicas de pacientes pediátricos con fibrosis
quística, del Centro Médico Nacional la Raza**

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

PRESENTA

Dr. Calixto Galeana Miramontes

INVESTIGADOR RESPONSABLE

Dra. Elizabeth Hernández Alvidrez

CIUDAD DE MEXICO AGOSTO 2016

REGISTRO





Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE HOSPITAL GENERAL “DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA”
CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”

INVESTIGADOR PRINCIPAL Y METODOLÓGICO

DRA. ELIZABETH HERNANDEZ ALVIDREZ
Jefe de servicio de Neumología Pediátrica
UMAE Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” Centro Médico Nacional La Raza
Matrícula 10129766
Teléfono 55976300. Ext.: 23517
Correo electrónico: elizabeth.hernandez@imss.gob.mx

TESISTA:

DR. CALIXTO GALEANA MIRAMONTES

Médico residente de 2° año de la subespecialidad Neumología Pediátrica de la UMAE Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” Centro Médico Nacional La Raza
Matricula: No tiene (Secretaría de Marina)
Jacarandas y Vallejo S/N, Col. La Raza, 02990 México, D.F.
Tel: 5724-59-00 Ext.: 23517
Cel: 5566 73 3360
Correo electrónico: elcali7@hotmail.com

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"
AUTORIZACIÓN

DRA. MARIA TERESA RAMOS CERVANTES
DIRECTORA DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD
UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"

DRA ELIZABETH HERNANDEZ ALVIDREZ
PROFESORA TITULAR DEL CURSO DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA
ASESOR DE TESIS
UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"

DR. CALIXTO GALEANA MIRAMONTES
MÉDICO RESIDENTE DE 2DO AÑO DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA
UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"

DEDICATORIA

A mis padres que con su ejemplo de trabajo y constancia inspiraron en mí el deseo de superación.

A mi esposa Rosalinda que siempre estuvo apoyándome en todo, la mejor ayuda idónea.

A mis hijos Isaac, Caleb y Josué, hermosos regalos de Dios, sus sonrisas son lo más valioso.

AGRADECIMIENTOS

A mi Dios, por el don tan preciado de la vida, permíteme seguir aprendiendo a ser médico de cuerpos y almas.

A todos mis maestros porque con su ejemplo y dedicación me han enseñado a amar la neumología pediátrica.

Pero sobre todo y de manera muy especial a cada uno de los niños que nos dieron la oportunidad de servirles, a pesar del dolor que en algunas veces les causamos, siempre supieron perdonarnos y agradecer cada atención con el mejor pago que un médico puede recibir... su sonrisa.

Características clínicas de pacientes pediátricos con fibrosis quística, del Centro Médico Nacional la Raza

Estudio clínico, observacional, reporte de casos, para determinar las características clínicas de los pacientes pediátricos con fibrosis quística del Centro Médico Nacional la Raza.

INDICE	Página
Resumen	10
Marco teórico	11-18
Justificación	19
Planteamiento del problema	20
Objetivos	21
Metodología	22
Diseño	22
Criterios de selección	23
Criterios de inclusión	23
Criterios de no inclusión	23
Criterios de eliminación	23
Variables	24-29
Tamaño de muestra	30
Tipo de muestreo	30
Material y métodos	31
Análisis estadístico	32
Recursos	33
Factibilidad	33
Consideraciones éticas	33
Graficas y tablas	37
Anexos	42

Hoja de recolección de datos	42
Referencias bibliográficas	47

RESUMEN:

Título. Características clínicas de los pacientes pediátricos con fibrosis quística del Centro Médico Nacional la Raza.

Antecedentes. La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética grave, autosómica recesiva, multisistémica, crónica, progresiva y mortal; originada por mutaciones en un gen ubicado en el brazo largo del cromosoma 7 (región 7q.31) que codifica una proteína conocida como regulador de la conductancia transmembrana (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator, CFTR). La disfunción de CFTR altera el transporte de electrolitos en las células de las glándulas exócrinas de los aparatos respiratorio, digestivo y reproductor; la falta de apertura de dicho canal produce una relativa impermeabilidad de la membrana apical para secretar cloro por lo que aumenta la reabsorción de sodio desde la luz, por lo tanto aumenta el potencial eléctrico transepitelial y la absorción de agua; lo anterior ocasiona que las secreciones en diversos órganos sean anormalmente espesas y deshidratadas, en los pulmones la obstrucción de los bronquios y bronquiolos favorece la respuesta inflamatoria anormal y la susceptibilidad a la infección endobronquial.

Objetivo. Medir las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de FQ que se atendieron en el servicio de Neumología Pediátrica de la UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional La Raza, en el periodo comprendido del 01 de Enero al 31 de Diciembre 2015.

Diseño. Clínico, observacional, reporte de casos.

Criterios de selección: Expedientes de pacientes menores de 17 años con diagnóstico de FQ confirmado por técnica de titulación con determinación de cloruros en sudor ≥ 60 mmol/l o por técnica de conducción >90 mmol/l; atendidos en el servicio de Neumología Pediátrica de la UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional La Raza IMSS en el periodo comprendido del 01 de Enero al 31 de Diciembre 2015 y que cuenten mínimo con el 80% de los datos requeridos.

Metodología. Se revisó la base de datos de pacientes con fibrosis quística del servicio de Neumología Pediátrica así como sus expedientes clínicos y radiológicos; se registraron variables demográficas, somatométricas, de síntomas y signos, funcionales, radiológicas, de tratamiento y comorbilidad asociada, en el periodo comprendido del 01 de Enero al 31 de Diciembre 2015.

Se integró una base de datos y se analizó estadísticamente con el programa SPSS v13. Los resultados se compararon con lo reportado en la literatura científica nacional e internacional, así como con la estadística del estudio realizado en el Servicio de Neumología Pediátrica de la misma UMAE durante el año 2007.

Análisis estadístico: Se reportaron medidas de tendencia central y dispersión. Para la comparación de variables nominales se utilizó prueba Chi²; para variables cuantitativas ordinales, prueba U de Mann-Whitney; para variables cuantitativas con distribución normal prueba de Student.

Justificación. En el servicio de Neumología Pediátrica se han implementado diferentes opciones terapéuticas y se observó que en esta unidad médica el número de pacientes pediátricos con fibrosis quística aumento 17% respecto al número de pacientes de ocho años atrás, por lo que era necesario saber cuáles son las características clínicas de la población actual.

Resultados. En la población estudiada se observa tanto por evaluación clínica de Shwachman y la escala Shwachman/ Brasfield que la mayoría de los pacientes (n=46, 88%) tenían una puntuación entre excelente y buena, 25 pacientes (48%) y 21 (40%) respectivamente. El 81% (n=42) no usa oxígeno suplementario. El 63% (n=33) de los pacientes tenían una medición de oximetría $>94\%$. De los 52 pacientes 81% (n=42) no utilizan oxígeno. Las complicaciones que se encontraron en la población estudiada 83% (n=43) no presentaba ninguna. A pesar de que el 46% (n=24) presentan un estado nutricional normal (entre las percentiles 25-75), llama la atención que 11% (n=6) se encuentran en desnutrición leve y 33% (n=17), al hacer la sumatoria entre los que presentan desnutrición leve y moderada, resulta un 44% (n=23) y el resto 10% (n=5) se encuentran en riesgo de desnutrición, a pesar de ello 41 (78%) pacientes no presentaron exacerbaciones.

Conclusiones. En la población estudiada se observó que hay un porcentaje muy importante de pacientes con desnutrición y algunos están en riesgo de estar desnutridos, por lo que se requiere mejorar el estado clínico y sobrevivida es necesario mejorar el estado nutricional, realizar tamizaje neonatal, diagnóstico temprano, tener un estricto control de la colonización de la vía aérea, con estrategias antimicrobianas "agresivas" para lograr la erradicación, evitando la colonización crónica e implementar un programa de rehabilitación pulmonar.

MARCO TEORICO.

INTRODUCCION.

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética grave, autosómica recesiva, multisistémica, crónica, progresiva y mortal; originada por mutaciones en un gen ubicado en el brazo largo del cromosoma 7 (región 7q.31) que codifica una proteína conocida como regulador de la conductancia transmembrana (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator, CFTR). La disfunción de esta proteína altera el transporte iónico de las células epiteliales de las glándulas exocrinas de distintos órganos y tejidos.ⁱ

EPIDEMIOLOGIA.

La incidencia varía en función de la población considerada, pero oscila entre 1: 2,000 para 1: 4,000 nacidos vivos de raza caucásica en la mayoría de las poblaciones europeas, aunque es menos común en los negros y rara vez se informa en los orientalesⁱⁱ. En México no se cuenta con estadística al respecto.

En países desarrollados para el 2013, los pacientes afectados tenían una supervivencia estimada de 40,7 años (intervalo de confianza del 95%: 37,7 a 44,1 años).ⁱⁱⁱ En México y Latinoamérica, sin embargo, las expectativas de supervivencia a inicios de la década de los años noventa alcanzaban los nueve años en promedio. Con la aparición de nuevas terapias y un mejor control del padecimiento, según los archivos de la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística hoy en día la supervivencia promedio de un paciente con FQ en México es de 18 años.^{1,iv}

PATOGENIA

La disfunción de CFTR altera el transporte de electrolitos en las células de las glándulas exocrinas de los aparatos respiratorio, digestivo y reproductor; la falta de apertura de dicho canal produce una relativa impermeabilidad de la membrana apical para secretar cloro por lo que aumenta la reabsorción de sodio desde la luz, el potencial eléctrico transepitelial y la absorción de agua; también otros canales iónicos principalmente los asociados con el transporte del bicarbonato están alterados. Esto

ocasiona que las secreciones en diversos órganos sean anormalmente espesas y deshidratadas, lo que conlleva a obstrucción continua de los conductos pancreáticos, biliares, epidídimo y conductos deferentes, con falla secundaria de la función; en los pulmones la obstrucción de los bronquios y bronquiolos favorece la respuesta inflamatoria anormal y la susceptibilidad a la infección endobronquial.

Las secreciones tienen mayor viscoelasticidad, primordialmente por el alto contenido de DNA y la glicoproteína del moco. La fuente principal de DNA proviene de la degradación de neutrófilos que responden al proceso de infección e inflamación endobronquial crónica.

Se ha propuesto que la clave en el proceso de destrucción pulmonar es la inflamación, presente aún en pacientes con función pulmonar conservada incluso desde los primeros meses de vida. La IL-8, principal citocina involucrada en el proceso inflamatorio, provoca una infiltración masiva de neutrófilos a la vía aérea, se liberan elastasas y se producen radicales libres de oxígeno de manera excesiva. Hay un incremento del estrés oxidativo, que resultan en mayor lesión pulmonar, y aunado a la presencia continua de bacterias se establece una inflamación crónica^v.

En las glándulas sudoríparas hay una falta de reabsorción de cloro y en menor grado de sodio dando como resultado una elevada concentración de estos iones en el sudor, de ahí que el método diagnóstico se basa en la medición elevada de cloruros en sudor.

CUADRO CLINICO

El fenotipo en FQ está caracterizado por un amplio rango de anomalías que involucran varios órganos y sistemas. Estas anomalías pueden estar presentes desde etapas muy tempranas de la vida y persistir a lo largo de ella, ser intermitentes o desarrollarse tardíamente.^{vi} La enfermedad pulmonar es la causa más común de morbilidad.

Las anomalías del moco espeso, la reducción del aclaramiento mucociliar, y la hiperrespuesta inflamatoria e inmune local del huésped originan los signos clínicos respiratorios de FQ como son: cambios en la cantidad y características del esputo, obstrucción de la vía aérea, tos, disnea y el deterioro progresivo de la función respiratoria^{vii}.

Los individuos con FQ rara vez manifestarán síntomas respiratorios durante el periodo de recién nacido pero mediante el paso del tiempo estos llegan a ser continuos: tos crónica, neumonía recurrente y síndrome de supuración pulmonar; y acompañarse por datos positivos a la auscultación: espiración prolongada, sibilancias, estertores, roncus, etc.

Antes del primer año de vida, las radiografías de tórax pueden ser normales o mostrar ciertas anormalidades como engrosamiento peribronquial, áreas de consolidación, hiperinflación en grados variables, y posteriormente bronquiectasias e imágenes retículo-nodulares así como atelectasias segmentarias o lobares.

Los enfermos con FQ pueden presentar neumotórax, hemoptisis, hipertensión arterial pulmonar, falla respiratoria y Aspergilosis broncopulmonar alérgica.⁸

La colonización de las vías aéreas por bacterias se adquiere frecuentemente en una secuencia dependiente de la edad^{viii}, en etapas tempranas de la vida con *Staphylococcus aureus* y *Haemophilus influenzae* no tipificable, posteriormente *Pseudomonas aeruginosa* y otras menos frecuentes como *Burkholderia cepacia*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Staphylococcus* meticilinoresistentes, *Aspergillus sp.*, *Candida sp.* y micobacterias no tuberculosas^{ix}.

En el aparato digestivo, la mala digestión y la malabsorción consecuencia de la insuficiencia pancreática exocrina, se presenta desde el nacimiento en 85 a 90% de los pacientes con FQ, manifestado por esteatorrea, desnutrición y retraso de su crecimiento. El déficit de vitaminas liposolubles puede también presentarse si no se controla la mala digestión. El prolapso rectal es una consecuencia de la diarrea y de la desnutrición; estos enfermos pueden presentar al nacer íleo meconial o en etapas posteriores de la vida, síndrome de obstrucción intestinal distal.

La dificultad para detectar a través de signos y síntomas las primeras etapas de la afectación hepática antes de una cirrosis multilobular causa que la enfermedad hepática de la FQ pase desapercibida.

También puede presentarse una alteración de la tolerancia a la glucosa por un mal funcionamiento del páncreas endocrino, que generalmente se manifiesta como diabetes^x

MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO.

Los criterios diagnósticos clásicos se relacionan con: 1) elevación de los niveles de cloro en sudor; 2) enfermedad pulmonar obstructiva crónica; 3) insuficiencia pancreática exocrina y 4) historia familiar positiva. El diagnóstico se basa en el fenotipo sugerente o antecedente familiar y se corrobora al demostrar disfunción del CFTR por alguno de los siguientes métodos:

1.- Dos pruebas de sudor en días alternos realizadas por iontoforesis con pilocarpina por el método de Gibson y Cooke, donde niveles por titulación de cloro >60 mmol/L se consideran positivos, de 40 a 59 mmol/L sospechosa y <40 mmol/L negativa.

2.- Identificación de la mutación alelos.

3.- Incremento en la diferencia en el potencial transepitelial de la membrana nasal.

Una alternativa para el diagnóstico precoz, es el tamiz neonatal ampliado (TNA) que ofrece la oportunidad de iniciar el tratamiento a temprana edad y prevenir o retardar las complicaciones. Un TNA con niveles elevados de tripsinógeno inmunoreactivo, requiere realizar análisis de ADN y la medición de cloro en sudor para demostrar la disfunción de CFTR¹.

CLASIFICACIÓN DEL GRADO DE AFECCION PULMONAR.

Los puntajes clínicos permiten cuantificar la severidad de la enfermedad en el paciente individual, evaluar la respuesta al tratamiento y establecer su pronóstico.

Estado Clínico	Puntaje de Shwachman	Puntaje de Brasfield	VEF1 (respecto al predicho)
Excelente	86-100	25	≥ 90%
Buen estado	71-85		
Compromiso Leve	56-70	20-25	70-89%

Compromiso Moderado	41-55	10-19	40-69%
Compromiso Severo	≤ 40	≤ 9	<40%

Puntaje clínico de Shwachman

Puntaje	Actividad general	Ex físico	Nutrición	Hallazgo Radiológico
25	Actividad normal completa, asistencia escolar periódica. Juega a la pelota.	Sin tos, MP presente SRA, FC y FR normal, buena postura.	Peso y talla > p 25. Deposiciones normales, buena masa muscular y tono.	Normal, campos limpios.
20	Falta tolerancia, cansado al final del día, buena asistencia escolar.	Tos ocasional, FC normal, hiperinsuflación mínima, MP presente SRA, sin hipocratismo.	Peso y talla p 15 y 20, deposiciones levemente anormales, buena masa muscular y tono.	Acentuación mínima de imágenes broncovascular, hiperinsuflación inicial.
15	Descansa en forma voluntaria, se cansa fácilmente post-ejercicio, regular asistencia escolar.	Tos ocasional y sibilancias, aumento FR, hiperinsuflación leve, hipocratismo inicial.	Peso y talla > p 3, deposiciones frecuentemente anormales, abundantes y pastosas, distensión abdominal mínima, tono muscular y masa disminuida.	Hiperinsuflación leve, aumento de imágenes broncovascular, atelectasias aisladas.
10	Enseñanza en domicilio, disnea posterior a caminata corta, descanso frecuente.	Tos frecuente, generalmente productiva, hipocratismo moderado, hiperinsuflación moderada, sibilancias y crujidos, retracción.	Peso y talla < p 3, deposiciones abundantes. Distensión abdominal leve a moderada. Masa muscular y tono francamente reducidos.	Hiperinsuflación moderada, atelectasias difusas y áreas de infección. Bronquiectasias mínimas.
5	Ortopnea, se mantiene en cama o sentado	Taquipnea, taquicardia, crisis tos severa, crujidos extensos. Cianosis, signos de insuficiencia cardiaca, hipocratismo severo.	Malnutrición marcada, abdomen protuberante, prolapso rectal, deposiciones abundantes y esteatorreicas.	Hiperinsuflación severa, atelectasia lobar y bronquiectasias, nódulos y quistes, neumo-tórax, cardiomegalia.

Puntaje radiológico de Brasfield modificado.

Categoría	Definición	Puntaje
Atrapamiento aéreo	Hiperinsuflación pulmonar generalizada con protrusión del esternón aplanamientos del diafragma o cifosis	5: Ausente. 3: Severidad.

	torácica	2: En aumento.
Engrosamiento peribronquial	Densidades lineares por engrosamiento peribronquial; pueden verse como líneas de densidad paralelas, a veces ramificándose, otras como densidades circulares	5: Ausente. 3: Severidad. 2: En aumento.
Lesiones quístico nodulares	Densidades pequeñas redondeadas y múltiples, de 0.5 cm de diámetro (o mayores), con centros radiolúcidos o radiopacos (no relacionados con los habituales del hilio): son "nódulos confluentes" no clasificados como lesiones grandes.	5: Ausente. 3: Severidad. 2: En aumento.
Lesiones grandes	Atelectasia segmentar o lobar: incluye neumonía aguda.	5: Ausente 3: Atelectasia única. 0: Atelectasias múltiples.
General	Impresión general de graves alteraciones en la radiografía de tórax	5: Ausente. 3: Severidad. 2: En aumento. 0: Complicaciones: neumotórax, cardiomegalia, etc.
Puntaje de la radiografía normal: 25 puntos.		

Sistema de calificación tomográfica de Bhalla.

Score	0	1	2	3
SEVERIDAD BRONQUIECTASIAS	AUSENTE	MEDIA (diámetro luz discretamente mayor que arteria adyacente)	MODERADA (luz 2-3 veces mayor que diámetro arteria)	GRAVE (luz >3 que diámetro arteria]
ENGROSAMIENTO PERIBRONQUIAL	AUSENTE	MEDIO (engrosamiento pared igual al diámetro vaso adyacente]	MODERADO (engrosamiento pared 1-2 veces diámetro vaso)	GRAVE (engrosamiento >2 veces el diámetro vaso]
EXTENSIÓN BRONQUIECTASIAS (N° SEGMENTOS)	AUSENTE	1 a 5	6 a 9	>9
EXTENSION TAPONES MUCOSOS (N° SEGMENTOS)	AUSENTE	1 a 5	6 a 9	>9
SACULACIONES o ABSCESOS (N° SEGMENTOS)	AUSENTE	1 a 5	6 a 9	>9
GENERACIONES de DIVISIONES BRONQUIALES IMPLICADAS (bronquiectasias/tapones)	AUSENTE	>4°GE	>5°GE	>6° GE
NÚMERO de BULLAS	AUSENTE	UNILATERAL (<4)	BILATERAL (<4)	>4
ENFISEMA (N° SEGMENTOS)	AUSENTE	1 a 5	>5	
ATELECTASIAS/ CONSOLIDACIONES	AUSENTE	SUBSEGMENTARIAS	SEGMENTARIAS/ LOBARES	

GE: generación. Modificado de Bhalla, M., Turcios, N., Aponte, V., Jenkins, M., Leitman, B. S., McCauley, D. J., et al. Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. Radiology. 1991; 179: 753-8.

El examen ideal debiera consistir en cortes de 1.5-2 mm de grosor y a intervalos de 10mm, desde el ápice pulmonar hasta debajo del ángulo costofrénico. Se requiere técnica helicoidal en los menores de 5 años.

El método de Bhalla se correlaciona mejor con el volumen espiratorio forzado del primer segundo (FEV₁) sobre todo en niños menores de 12 años.^{xi}

TRATAMIENTO.

El tratamiento de FQ es complejo, multidisciplinario, debe individualizarse en cada paciente y se divide en:

Medidas básicas generales: Vacunación completa que incluya inmunizaciones contra los virus de la influenza y varicela, así como la antineumocócica y en menores de dos años utilizar palimizumav. Evitar la exposición al humo de cigarro, la asistencia a guarderías y el contacto con personas que presenten infección de vías respiratorias. Hospitalización en habitación individual y evitar el contacto con otros pacientes con FQ. Los pacientes con *S. aureus* meticilino resistente o complejo de burkholderia cepacia deben ser vistos por separado.

El lavado de manos, la limpieza y esterilización de todo el equipo y el empleo de filtros bacterianos durante las pruebas funcionales respiratorias deben llevarse a cabo siempre.

Inhaloterapia: con solución isotónica o hipertónica al 7% mejora el aclaramiento mucociliar. La enzima dornasa alfa recombinante humana (rhDNAsa) hidroliza el DNA extracelular de las secreciones pulmonares purulentas reduciendo sus propiedades viscoelásticas.

Se aconseja el uso de broncodilatadores inhalados de corta duración en nebulización o mediante cámara espaciadora, previo a las sesiones de fisioterapia respiratoria y ejercicio para facilitar aclaramiento de las secreciones; y antes de las sesiones de inhaloterapia con solución hipertónica al 7%, alfadornasa o antibiótico nebulizado/inhalado para reducir el riesgo de bronco constricción inducida por estos.

Antibióticos pueden ministrarse vía oral, intravenosa, nebulizada e inhalada para profilaxis, erradicación, exacerbaciones o terapia supresiva de la infección respiratoria. Es de suma importancia anticiparse y/o tratar las complicaciones respiratorias. Evaluar el empleo de azitromicina como inmunomodulador en pacientes con colonización crónica.

Fisioterapia pulmonar: tiene como objetivo movilizar las secreciones y evitar su acumulación, promover el patrón respiratorio eficiente, mejorar la ventilación y la tolerancia al ejercicio. Estos pacientes deben someterse a programas de fisioterapia pulmonar temprana y deben incluir todas las modalidades, en especial las de higiene bronquial: drenaje postural, drenaje autogénico, técnicas de respiración cíclica activa, vibración manual, percusión manual, PEEP, flutter, acapella, RC cornet, aerobika, sacudidas del tórax y en cuanto el paciente coopere, tos asistida, un mínimo de cuatro veces al día, enseñando al familiar, programas de casa bien establecidos y hasta donde sea posible supervisados^{xii}.

JUSTIFICACIÓN

La FQ es una enfermedad autosómica recesiva, progresiva y mortal en la cual el daño pulmonar determina la morbimortalidad de los pacientes. Ante esta problemática en el servicio de Neumología Pediátrica se han implementado diferentes opciones terapéuticas y se observó que en esta unidad médica el número de pacientes pediátricos con fibrosis quística aumento 17% respecto al número de pacientes de ocho años atrás, por lo que era necesario saber cuáles son las características clínicas de la población actual.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

¿Cuáles son las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de FQ que se atendieron en el servicio de Neumología Pediátrica de la UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional La Raza, en el periodo comprendido del 01 de Enero al 31 de Diciembre 2015?

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Medir las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de FQ que se atendieron en el servicio de Neumología Pediátrica de la UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional La Raza, en el periodo comprendido del 01 de Enero al 31 de Diciembre 2015.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Determinar las variables demográficas
- Conocer los síntomas y signos predominantes
- Medir el estado nutricional
- Medir el grado de afección funcional respiratoria
- Medir el grado de afección radiológica
- Medir la frecuencia de los medicamentos empleados
- Medir las enfermedades asociadas
- Identificar la frecuencia de complicaciones

METODOLOGIA

UNIVERSO DE TRABAJO

Se incluyeron en el estudio todos los pacientes con diagnóstico de FQ que se atendieron en el servicio de Neumología Pediátrica de la UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional La Raza, en el periodo comprendido del 01 de Enero al 31 de Diciembre 2015.

DISEÑO DEL ESTUDIO

Clínico, observacional, reporte de casos.

MUESTREO

Consecutivo

CRITERIOS DE SELECCIÓN

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

Expedientes de pacientes menores de 17 años con diagnóstico de FQ confirmado con determinación de cloruros en sudor > 60 mmol/l (titulación por método de Gibson y Cooke) o >90 mmol/L (por el método de conductividad, macroduct) que se atendieron en el servicio de Neumología Pediátrica de la UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional La Raza, en el periodo comprendido del 01 de Enero al 31 de Diciembre 2015.

CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN.

Expedientes que contaban con menos del 80% de los datos requeridos.

VARIABLES DE ESTUDIO.

Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo de Variable	Unidad de Medición
<i>Edad</i>	Periodo de tiempo durante el cual ha vivido una persona.	El tiempo referido en meses cumplidos a partir de la fecha de nacimiento referida al momento del estudio.	Cuantitativa continua.	Meses
<i>Edad al Diagnostico</i>	Periodo de tiempo de vida del paciente al momento del diagnostico	Se registró el intervalo de tiempo en meses de la fecha de nacimiento a la de diagnóstico mencionada en el expediente clínico	Cuantitativa continua.	Meses
<i>Genero</i>	Categoría a la cual se asigna un individuo según al sexo que pertenece.	Lo referido en el expediente clínico.	Nominal	Masculino Femenino
<i>Tiempo de seguimiento en el Neumología Pediátrica de la UMAE Hospital General</i>	Periodo de tiempo desde la primera consulta en el Servicio de Neumología Pediátrica de la UMAE Hospital General al 31 de diciembre de 2015	Lo referido en el expediente clínico.	Cuantitativa continua	Años
<i>Peso</i>	Fuerza con la que un cuerpo es atraído hacia la tierra por la gravedad.	Se registrará el percentil que corresponda por edad y sexo al último peso reportado en el expediente clínico en el periodo del estudio.	Ordinal	> 95% 95% 75% 50% 25% 10% 3% <3%
<i>Talla</i>	Estatura o altura de un individuo. En posición de pie. Distancia del punto más alto de la cabeza en el plano sagital hasta la superficie en la cual está de pie, descalzo.	Se registrará el percentil correspondiente a la última talla reportada en el expediente clínico en el periodo del estudio.	Ordinal	> 95% 95% 75% 50% 25% 10% 3% <3%

Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo de Variable	Unidad de Medición
<i>Estado Nutricional</i>	Estado del cuerpo en relación con su nutrición, ya sea desde el punto de vista general o con respecto a un nutriente específico.	Estado nutricional según el último registro en el expediente clínico durante el periodo de estudio. Desnutrición leve: déficit de peso entre menos una y menos 1.99 desviaciones estándar (DS), de acuerdo con el indicador de peso para la edad. Desnutrición moderada: déficit entre menos dos y 2.99 DS. Desnutrición grave: déficit de peso de ≥ 3 DS.	Ordinal	Normal Desnutrición Leve Desnutrición Moderada Desnutrición Grave
<i>Función respiratoria</i>	Intercambio de oxígeno y bióxido de carbono entre la atmósfera y las células del cuerpo, mediante la ventilación (inspiración y espiración de aire).	Se registrará de acuerdo al por ciento del valor predicho del VEF ₁ reportado en la última espirometría reportada en el expediente clínico en el periodo de estudio	Cuantitativo continuo de razón.	Por ciento del valor predicho para la edad y sexo.
<i>Radiografía de tórax</i>	Elaboración de una imagen de las estructuras internas del cuerpo mediante transmisión de energía radiactiva (rayos x o gamma a través del mismo sobre una película sensibilizada).	La última radiografía realizada durante el periodo de estudio, será interpretada por ambos investigadores y se obtendrá un promedio del puntaje obtenido por cada uno, según la escala de Brasfield ¹²	Ordinal	Grado de afección: Leve 20-25 Moderado 10-19 Grave < 9

Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo de Variable	Unidad de Medición
<i>Tomografía computada de tórax</i>	Procedimiento computarizado de imágenes por rayos X que son procesadas por la computadora de la máquina para generar imágenes transversales del cuerpo.	La última tomografía realizada durante el periodo de estudio, será interpretada por ambos investigadores y se obtendrá un promedio del puntaje obtenido por cada uno, la escala de score de Bhalla ⁸ .	Ordinal	Escala Score de Bhalla.
<i>Exacerbaciones Del proceso infeccioso pulmonar</i>	Incremento en la severidad de los síntomas del proceso pulmonar.	Se registrará el número de eventos registrados en el expediente en el periodo de estudio.	Cuantitativa continua	Número de eventos registrados durante el 2015
<i>Colonización temprana de la vía Aérea</i>	Formación de colonias del mismo tipo de microorganismo al inicio de la enfermedad	Se registrará cuando sea el único reporte positivo del cultivo de esputo en un periodo de seis meses, durante el 2015.	Nominal	<i>S. aureus</i> <i>Pseudomonas sp</i> <i>Ps. Aeruginosa</i> <i>H. Influenzae</i> <i>Cándida.</i> Otros
<i>Colonización crónica de la Vía Aérea</i>	Formación de colonias del mismo tipo de microorganismo durante la evolución de la enfermedad.	Se registrará cuando existan tres reportes positivos con el mismo germen, en los cultivos de esputo en un periodo de seis meses, durante el 2015.	Nominal	<i>S. aureus</i> <i>Pseudomonas sp</i> <i>Ps. Aeruginosa</i> <i>H. Influenzae</i> <i>Cándida.</i> Otros
<i>Alfa- dornasa</i>	Mucolítico, que separa las moléculas DNA de alto peso molecular presente en las secreciones de la vía aérea.	Se tomarán los datos de los registros en el expediente.	Nominal dicotómica	Si o No
<i>Esteroides sistémico</i>	Antiinflamatorio Que inhibe el crecimiento, la diferenciación y la activación de células inflamatorias.	Se tomarán los datos de los registros en el expediente.	Nominal dicotómica	Si o No

Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo de Variable	Unidad de Medición
<i>Esteroide nebulizado</i>	Antiinflamatorio que inhibe el crecimiento, la diferenciación y la activación de células inflamatorias. Administrado a través de nebulización	Se tomaran los datos de los registros en el expediente.	Nominal Dicotómica	Si o No
<i>Antibióticos orales.</i>	Sustancia derivada de plantas, de hongos o de bacterias, o producida de forma sintética, que destruye o inhibe el crecimiento de micro-organismos.	Se registrará todos los antibióticos que se hayan indicado para uso vía oral, referido en el expediente clínico	Nominal	Ciprofloxacino Amoxicilina con Ac. Clavulánico Trimetoprim con Sulfametoxazol Dicloxacilina Otros Ninguno
<i>Antibióticos intravenosos en el hospital</i>	Sustancia derivada de plantas, de hongos o de bacterias, o producida de forma sintética, que destruye o inhibe el crecimiento de micro-organismos.	Se registrará todos los antibióticos que se hayan indicado para uso hospitalario referido en el expediente clínico.	Nominal	Ceftazidima Amikacina Imipenem Meropenem Vancomicina Fluconazol Anfotericina Piperacilina con Tazobactam Otros Ninguno
<i>Antibióticos intravenosos en el domicilio.</i>	Sustancia derivada de plantas, de hongos o de bacterias, o producida de forma sintética, que destruye o inhibe el crecimiento de micro-organismos.	Se registrará todos los antibióticos que se hayan indicado para uso intravenoso en el domicilio, referido en el expediente clínico	Nominal	Ceftazidima Amikacina Imipenem Meropenem
<i>Antibióticos nebulizados.</i>	Sustancia derivada de plantas, de hongos o de bacterias, o producida de forma sintética, que destruye o inhibe el crecimiento de micro-organismos.	Se registrará todos los antibióticos que se hayan ministrado vía nebulizada, referido en el expediente clínico	Nominal	Amikacina Ceftazidima Colistina Tobramicina Otros Ninguno

Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo de Variable	Unidad de Medición
<i>Rehabilitación Pulmonar</i>	Restauración de la capacidad de un individuo después de una enfermedad pulmonar para lograr una vida más completa posible.	Se registrará la indicación de los métodos de rehabilitación respiratoria, reportado en el expediente clínico	Nominal	Ejercicios respiratorios Uso de flutter. Fisioterapia.
<i>Enzimas pancreáticas</i>	Enzimas que estimulan la hidrólisis de las proteínas, hidratos de carbono y grasas en el tracto digestivo antes de la absorción.	Se registrará la indicación de su uso, reportado en el expediente clínico	Nominal dicotómica	Si o No
<i>Oxigenoterapia</i>	La aplicación de oxígeno suplementario por arriba del 21% atmosférico con fines terapéuticos.	Se registrará la indicación de su uso, reportado en el expediente clínico en el periodo de estudio	Nominal	Continuo Nocturno Solo con el ejercicio No amerita
<i>Hipertensión arterial pulmonar</i>	Alta presión que se produce en la circulación pulmonar como consecuencia de una enfermedad pulmonar primaria o de una cardiopatía.	Se registrara lo referido en el expediente	Nominal	Leve Moderada Grave Sin HAP
<i>Hiperglucemia</i>	Nivel sérico de glucosa en sangre por arriba del parámetro normal.	Se tomara la última determinación registrada en el expediente.	Nominal dicotómica	Si o No
<i>Neumotórax</i>	Acumulación de aire o gas en el espacio pleural, que puede producirse de manera espontánea o como resultado de trauma o de un proceso patológico o incluso de manera deliberada.	Se determinará de acuerdo a lo registrado en el expediente.	Nominal dicotómica	Si o No

Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo de Variable	Unidad de Medición
<i>Alteraciones hepáticas</i>	Cualquier alteración fisiológica-anatómica que presente el hígado	Se registrará de acuerdo al último reporte de las pruebas de función hepática del expediente clínico, tomando en cuenta cualquiera de los parámetros normales de: bilirrubinas, transaminasas, colesterol, proteínas, DHL, FA y CPK, o reporte de ultrasonido hepático.	Nominal dicotómica	Si o No
<i>Reflujo gastroesofágico</i>	Flujo retrogrado del contenido del estómago en el esófago.	Se registrará de acuerdo al último reporte de los siguientes estudios: serie esófago-gastroduodenal, gammagrafía para reflujo gastroesofágico, rastreo pulmonar o estudio endoscópico.	Nominal dicotómica	Si o No

TAMAÑO DE LA MUESTRA

No se requirió cálculo de tamaño de muestra dado que se trató de un estudio observacional y se incluyeron a todos los pacientes que cumplieron con los criterios de selección.

TIPO DE MUESTREO.

Consecutivo

MATERIAL Y METODOS

LUGAR DONDE SE REALIZO EL ESTUDIO.

Servicio de Neumología Pediátrica de la UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional La Raza IMSS.

MÉTODO

Se revisó la base de datos de pacientes con fibrosis quística de Neumología Pediátrica así como sus expedientes clínicos y radiológicos; se registraron variables demográficas, somatométricas, de síntomas y signos, funcionales, radiológicas, de tratamiento y comorbilidad asociada, del periodo comprendido del 01 de Enero al 31 de Diciembre 2015.

Se integró una base de datos y se analizó estadísticamente con el programa SPSS v13.

Los resultados se compararon con lo reportado en la literatura científica nacional e internacional, así como con la estadística del estudio realizado en el Servicio de Neumología Pediátrica de la misma UMAE durante el año 2007.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se reportaron medidas de tendencia central y dispersión. Para la comparación de variables nominales se utilizó Pba. χ^2 ; para variables cuantitativas ordinales Pba. U de Mann-Whitney; para variables cuantitativas con distribución normal Pba. de Student.

RECURSOS

RECURSOS HUMANOS

Participaron médicos que forman parte de la investigación de este estudio.

RECURSOS MATERIALES

Expedientes del archivo clínico, radiológico y de laboratorio de la UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional La Raza, IMSS.

RECURSOS ECONÓMICOS

Propios de la atención habitual de los pacientes.

FACTIBILIDAD.

El estudio fue factible porque en el servicio de Neumología Pediátrica se tienen registrados 52 pacientes que acuden a control por el servicio y fue posible consultar los expedientes clínicos, radiológicos y de función pulmonar que se encontraban en los archivos correspondientes.

CONSIDERACIONES ETICAS.

Este estudio cumple con la Ley General de Salud de los Estados Unidos Mexicanos, normas institucionales, es de riesgo menor al mínimo por estudiar expedientes, requirió la aprobación del Comité Local de Investigación y no fue necesaria la carta de consentimiento informado.

RESULTADOS

Se revisó la base de datos de pacientes con fibrosis quística de Neumología Pediátrica teniendo un registro de 52 pacientes, de los cuales 29 fueron niñas (55.76%) y 23 niños (44.29%) con diagnóstico de FQ (Gráfica 1), con una media de edad fue de 119 meses (9.9 años), mediana de 120 meses (10 años), moda 156 meses (13 años), con una edad mínima de 8 meses y máxima de 191 meses (15.9 años). La media de edad al diagnóstico fue de 41.59 meses (3.4 años), mediana de 20 meses (1.6 años), teniendo una edad mínima al diagnóstico de 1 mes, (el diagnóstico se realizó por tamiz metabólico neonatal) y una máxima de 156 meses (13 años). Los síntomas que orientaron al diagnóstico de FQ en la población estudiada, 38 pacientes (73%) presentaban tanto síntomas respiratorios como digestivos, seis (11%) solo presentaban síntomas digestivos, cuatro (8%) solo respiratorios y cuatro (8%) pacientes fueron asintomáticos, de los cuales en dos de ellos, el diagnóstico se sospechó por contar con familiar portador de FQ y en los dos restantes la sospecha de FQ fue por presentar tamiz metabólico neonatal con tripsinógeno inmunoreactivo elevado, confirmándose posteriormente con pruebas de electrolitos en sudor (Gráfica 2). De los principales síntomas que orientaron a sospechar el diagnóstico de FQ el bajo peso fue el principal síntoma encontrado (n=30, 57.69%), seguido de tos crónica y esteatorrea (n=25, 48.08%), neumonía (n=16, 30.77%), escarcha (n=13, 25%) y sibilancias (n=12, 23%) (Tabla 1). Veinticuatro pacientes (46%) se encontraron con un adecuado estado nutricional, cinco (10%) en riesgo de desnutrición, seis (11%) con desnutrición leve y 17 (33%) con desnutrición moderada.

Se analizó la evolución de la enfermedad en base a varias escalas de gravedad, encontrando de acuerdo a la escala de Shwachman que 25 (48%) pacientes tenían una puntuación excelente, 21 (40%) buena, tres (6%) afectación leve, dos (4%) afectación moderada y uno (2%) afectación grave. Según la escala radiológica de Brasfield, 12 (23%) pacientes tenían cambios leves, 36 (69%) cambios moderados, dos (4%) cambios severos y dos (4%) no tenían radiografía de tórax en el 2015. Se observó una correlación estadísticamente significativa entre la edad del paciente y la severidad de la afección radiográfica en la escala de Brasfield, a mayor edad, hay mayor afectación radiográfica (ANOVA p=0.05, Spearman R de 0.3 con p=0.03).

En la escala Shwachman/ Brasfield 25 (48%) pacientes tenían una puntuación excelente, 21 (40%) buena, tres (6%) afectación leve, dos (4%) afectación moderada y uno (2%) afectación grave. Por oximetría de pulso se encontró que 33 (63%) de los pacientes tenían una medición de oximetría normal o considerado de acuerdo a la clasificación como afección leve, 12 (23%) afección moderada y 7 (14%) afección severa. Considerando la gravedad de acuerdo al VEF1 de la espirometría, 3 (6%) pacientes se encontraron normales, 13 (25%) afección leve, nueve (17%) afección moderada, 2 (4%) afección severa, nueve (17.31%) no contaban con espirometría por ser menores de 6 años y a 16 (31%) no se les solicitó espirometría en 2015.

En la población estudiada se encontraron cinco pacientes (9%) con alteraciones hepáticas, dos (4%) con hipertensión pulmonar, uno (2%) con ERGE y otro más con hiperglucemia, los 43 pacientes restantes (83%) no presentaban ninguna comorbilidad asociada. En cuanto a la rehabilitación pulmonar se observó que 36 recibían fisioterapia,

25 pacientes hacían ejercicios respiratorios, cinco contaban con chaleco vibrador, tres practican algún deporte y uno contaba con aeróbica. Durante el 2015 se reportó colonización intermitente por *Pseudomonas aeruginosa* en seis pacientes, en dos se aisló *Candida albicans*, uno con *Burkholderia cepacia* y otro con *Stenotrophomonas maltophilia*. En 14 pacientes se documentó colonización crónica por *Pseudomonas aeruginosa*.

En cuanto a la oxigenoterapia 42 (81%) pacientes no lo requieren, seis (11%) con uso nocturno y cuatro (6%) con uso continuo. La inhaloterapia que se empleó fue la siguiente: 51 pacientes recibieron alfadornasa y salbutamol, 46 solución hipertónica, en nueve se empleó esteroide nebulizado, en cuatro se empleó de manera sistémica. Los 52 pacientes reciben enzimas pancreáticas.

Durante el 2015, cuarenta y un (78%) pacientes no presentaron exacerbaciones, siete (14%) tuvieron dos, tres (6%) presentaron una y un solo paciente (2%) presentó cinco exacerbaciones. De los antibióticos empleados de manera inhalada en cuatro pacientes se brindó un ciclo de amikacina por 7 días, en dos se dieron seis ciclos intermitentes de 28 días y en otro paciente se dieron dos ciclos intermitentes de 28 días. Por vía oral el antibiótico más utilizado fue el ciprofloxacino, del cual siete pacientes recibieron un ciclo de 21 días, tres un ciclo de catorce días, dos recibieron dos ciclos de 21 días, uno recibió dos ciclos de 28 días y un paciente recibió dos ciclos de 14 días. La dicloxacilina se empleó en tres pacientes, de los cuales dos recibieron un ciclo de 14 días y un paciente recibió dos ciclos de 14 días. Dos pacientes recibieron levofloxacino, uno recibió un ciclo de 21 días y el otro recibió 3 ciclos por 14 días. Dos pacientes recibieron amoxicilina con ácido clavulánico uno recibió un ciclo por 7 días y el otro un ciclo por 14 días. Un paciente requirió itraconazol por 6 meses por aspergilosis. De los medicamentos intravenosos empleados con el paciente hospitalizado, la ceftazidima combinada con amikacina se utilizó en ocho pacientes de los cuales dos recibieron un ciclo de 7 días, dos recibieron un ciclo de 14 días, dos un ciclo de 21 días y dos pacientes recibieron dos ciclos de 14 días. En cuatro se utilizó piperacilina/ tazobactam, dos recibieron dos ciclos de 14 días, uno recibió un ciclo de 14 días y uno recibió un ciclo de 21 días. Un paciente recibió fluconazol y otro vancomicina ambos recibieron un ciclo de 14 días, respectivamente. Otros medicamentos que se emplearon de manera intravenosa durante su estancia en hospitalización fueron fluconazol, ceftriaxona, itraconazol y la combinación cefepime/ levofloxacino.

DISCUSIÓN Y ANÁLISIS.

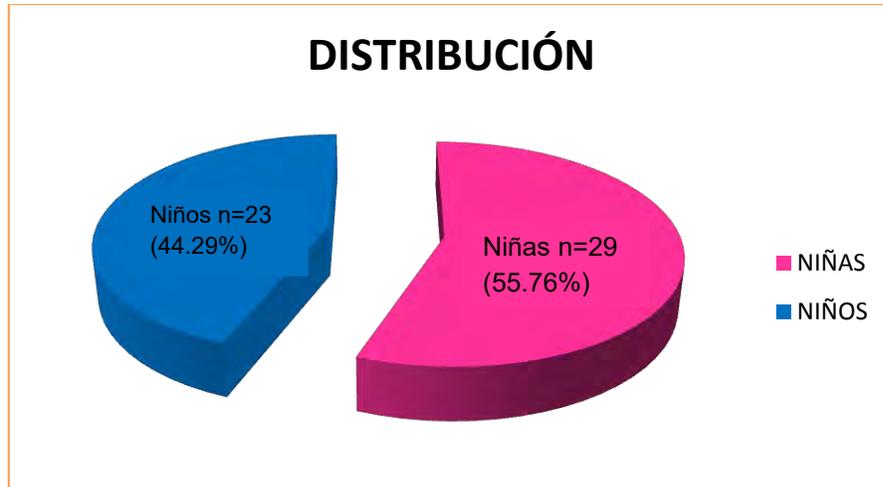
En la población estudiada se observa tanto por evaluación clínica de Shwachman y la escala Shwachman/ Brasfield que la mayoría de los pacientes (n=46, 88%) tenían una puntuación entre excelente y buena, 25 pacientes (48%) y 21 (40%) respectivamente. El 81% (n=42) no usa oxígeno suplementario. En cuanto a la oximetría de pulso, 63% (n=33) de los pacientes tenían una medición de oximetría >94%, 23% (n=12) saturaban 90-94% y 14% (n=7) tenían oximetría ≤89%. De los 52 pacientes 81% (n=42) no utilizan oxígeno, el 11%(n=6) lo usan solo durante el sueño y solamente el 8% (n=4) lo requieren de manera continua. De las complicaciones que se pueden presentar en la FQ en la población estudiada se encontró que el 83% (n=43) no presentaba ninguna, y en los que se encontró alguna complicación cinco tenían complicaciones hepáticas, dos presentan hipertensión pulmonar, uno hiperglucemia y otro ERGE. A pesar de que el 46% (n=24) presentan un estado nutricional normal (entre las percentiles 25-75), llama la atención que 11% (n=6) se encuentran en desnutrición leve y 33% (n=17), al hacer la sumatoria entre los que presentan desnutrición leve y moderada, resulta un 44% (n=23) y el resto 10% (n=5) se encuentran en riesgo de desnutrición, a pesar de ello 41 (78%) pacientes no presentaron exacerbaciones, siete (14%) tuvieron dos, tres (6%) presentaron una y un solo paciente (2%) presentó cinco exacerbaciones, la mayoría de estos pacientes cursan con desnutrición moderada aunque este dato no alcanza significancia estadística, dos de ellos tienen documentado estudio genético, siendo en ambos casos la mutación DF508, uno de ellos presentó cinco exacerbaciones y el otro dos.

CONCLUSIONES.

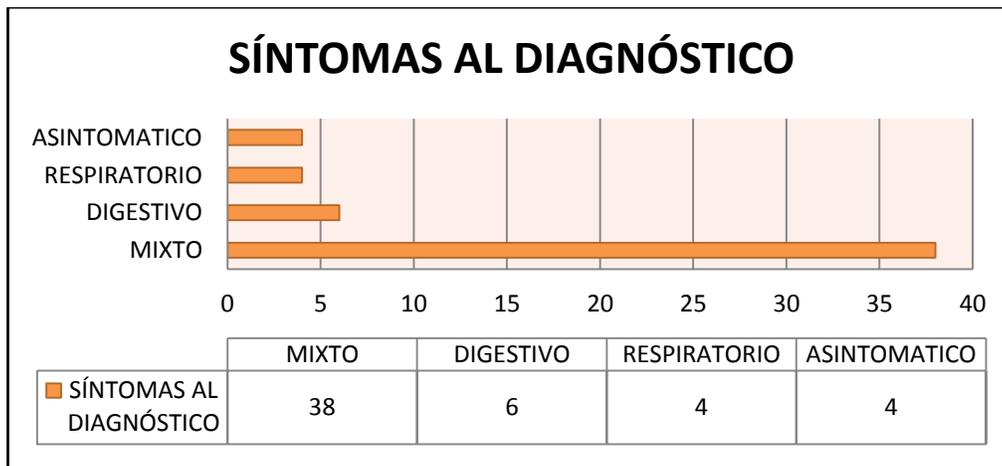
En la población estudiada se observó que hay un porcentaje muy importante de pacientes con desnutrición y algunos están en riesgo de estar desnutridos, si bien esto no ha repercutido de manera significativa con el número de exacerbaciones, tampoco en las escalas que evalúan afectación o gravedad de la enfermedad pulmonar, en las que en términos generales esta población tiene una puntuación elevada. Para mejorar el estado clínico y sobrevida es necesario mejorar el estado nutricional, realizar tamizaje neonatal, diagnóstico temprano, tener un estricto control de la colonización de la vía aérea, con estrategias antimicrobianas “agresivas” para lograr la erradicación, evitando la colonización crónica e implementar un programa de rehabilitación pulmonar.

GRAFICAS Y TABLAS

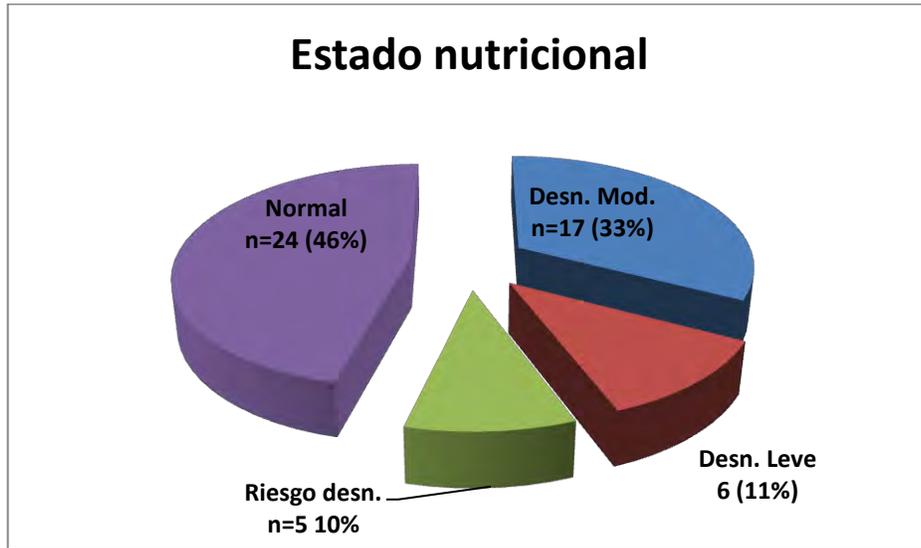
Gráfica 1.- Se describen el número y porcentaje de pacientes por género.



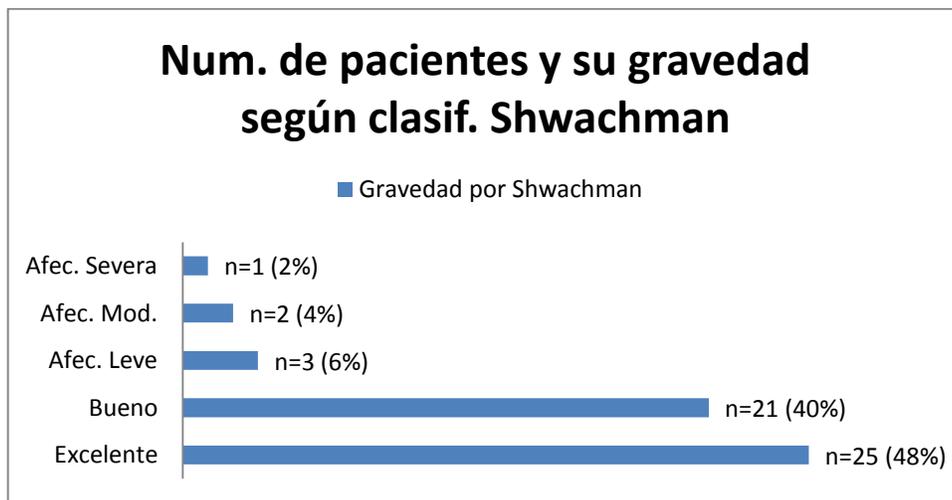
Gráfica 2.- Se describen los síntomas predominantes al diagnóstico.



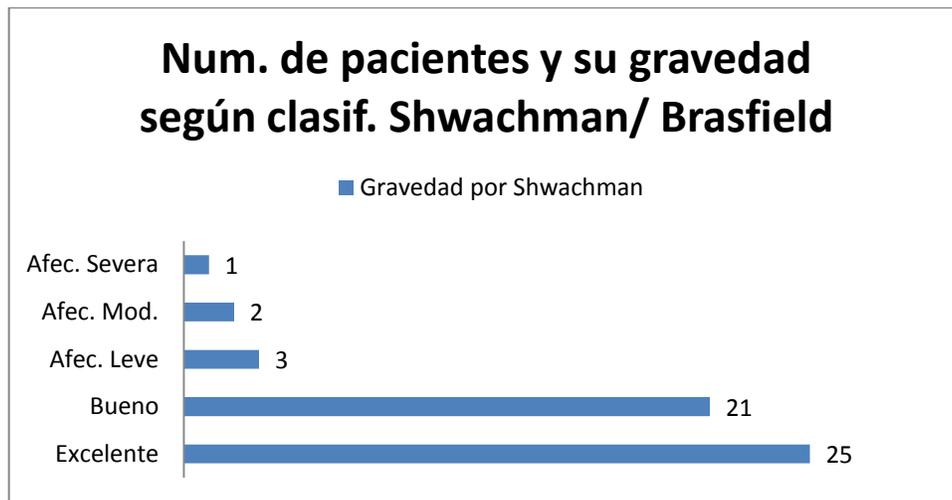
Grafica 3.- Se muestra el estado nutricional en la que se encontraron los pacientes.



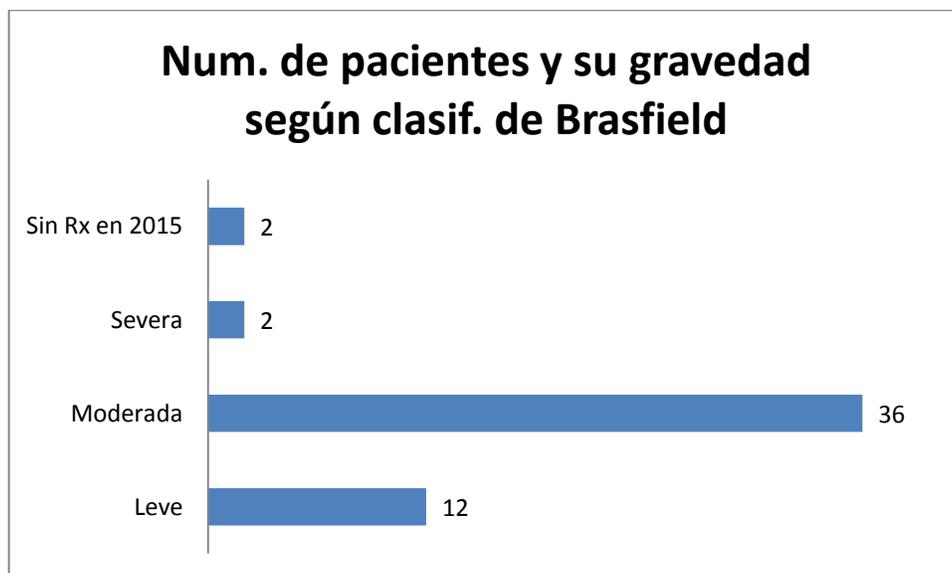
Gráfica 4. Se muestra el número de pacientes y la gravedad que presentan según la clasificación clínica de Shwachman.



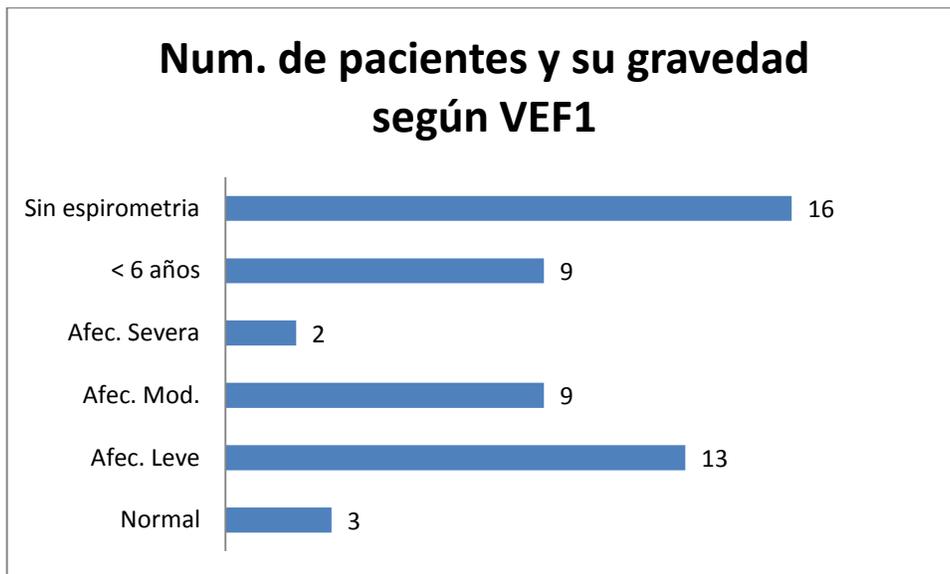
Gráfica 5. Se muestra el número de pacientes y la gravedad que presentan según la clasificación de Shwachman/ Brasfield.



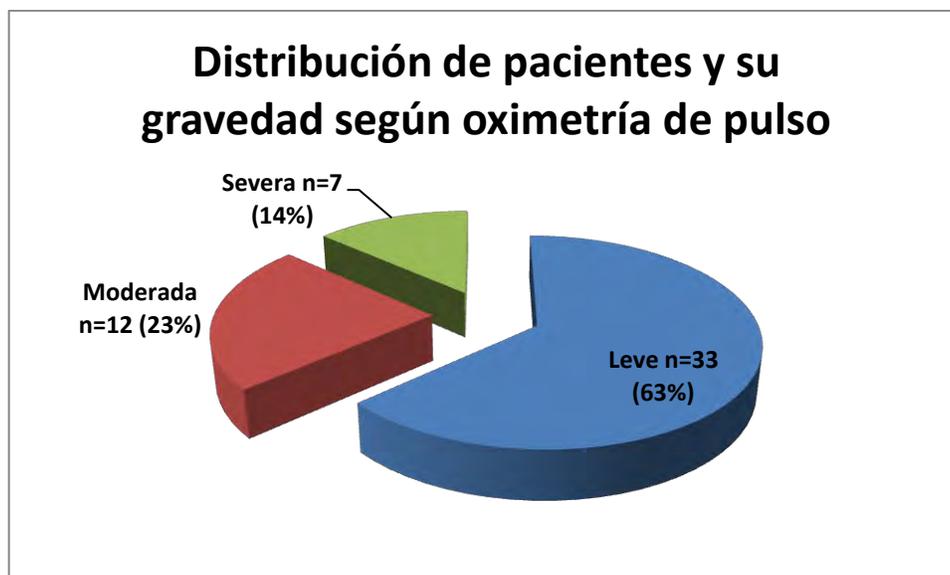
Gráfica 6. Se muestra el número de pacientes y la gravedad que presentan según la clasificación radiográfica de Brasfield.



Gráfica 7. Se muestra el número de pacientes y la gravedad que presentan según VEF1 de la espirometría.



Gráfica 8. Se muestra el número de pacientes y la gravedad según oximetría.



Gráfica 9. Se muestran las complicaciones presentadas en la población estudiada.

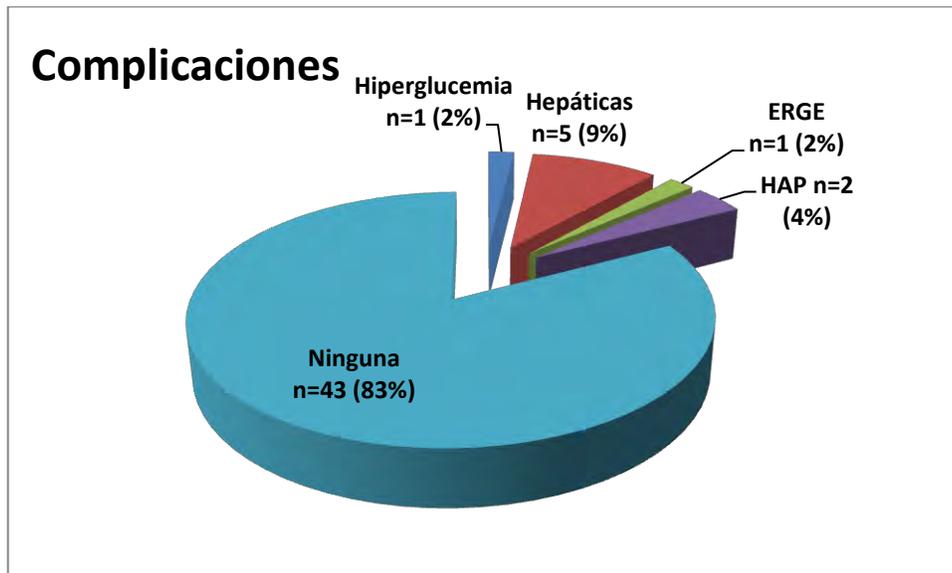


Tabla 1.- Se muestran los síntomas que presentaban los pacientes de la población estudiada, así como el número de pacientes que los presentó.

NUM. PROG.	SINTOMA	PACIENTES (n=52)	%
1	BAJO PESO	30	57.69
2	TOS CRONICA	25	48.08
3	ESTEATORREA	25	48.08
4	NEUMONIA	16	30.77
5	ESCARCHA	13	25.00
6	SIBILANCIAS	12	23.08
7	ILEO/ CONSTIPACIÓN	7	13.46
8	DESHIDRATAION	7	13.46
9	RGE	6	11.54
10	SINDROME SUPURATIVO	5	9.62
11	SINUSITIS	5	9.62
12	DIARREA	4	7.69
13	DISTENCION ABDOMINAL	4	7.69
14	DISNEA	3	5.77
15	ACROPAQUIAS	3	5.77
16	APETITO VORAZ	3	5.77
17	PANCREATITIS	2	3.85
18	FAMILIAR CON FQ	2	3.85
19	TAMIZ	2	3.85
20	TAQUIPNEA	1	1.92
21	PROLAPSO RECTAL	1	1.92
22	INVAGINACION INTESTINAL	1	1.92
23	ICTERICIA PROLONGADA	1	1.92
24	CULTIVO P. AERUGINOSA	1	1.92
25	CIANOSIS	0	0.00
26	POLIPOS NASALES	0	0.00

ANEXOS

ANEXO 1

Hoja De Recolección De Datos

Hoja ¼

Nombre: _____

No. Afiliación _____

Fecha de Nacimiento: _____

Edad: _____ meses

Sexo: ||_F_|_M_|

Mutación: _____

Fecha de Estudio: _____

Hoja 1/4

1.0 Peso:	
1.1 () >95%	
1.2 () 95 %	
1.3 () 75 %	
1.4 () 50%	
1.5 () 25%	
1.6 () 10%	
1.7 () 3%	
1.8 () < 3%	

2.0 Talla:	
2.1 () >95%	
2.2 () 95 %	
2.3 () 75 %	
2.4 () 50%	
2.5 () 25%	
2.6 () 10%	
2.7 () 3%	
2.8 () < 3%	

Edad al Dx	
	meses

4.0 Función Respiratoria	
4.1 () VEF1 ≥ 80 Leve%	
4.2 () VEF1 ≥ 65 ≥ 50% Moderada	
4.3 () VEF1 < 50% Avanzada	

6.0 HAP	
6.1 () Leve	
6.2 () Moderada	
6.3 () Grave	
6.4 () Sin HAP	

7 Rehabilitación Pulmonar	
7.1 () Ejercicios respiratorios	
7.2 () Fisioterapia	
7.3 () Uso De Flutter	

8 Colonización Intermitente	
8.1 () S. Aureus	
8.2 () P. sp	
8.3 () P. Aeuruginosa	
8.4 () H. Influenza	
8.5 () Otros	

9.0 Colonización Crónica	
9.1 () S. Aureus	
9.2 () P. sp	
9.3 () P. Aeuruginosa	
9.4 () H. Influenza	
9.5 () Otros	

Complicaciones	Si	No
Hiperglucemia		
Neumotórax		
Alteraciones Hepáticas		
Reflujo Gastroesofagico		

5.0 Oxigenoterapia	
5.1 () Continua	
5.2 () Nocturna	
5.3 () Solo con el Ejercicio	
5.4 () No requiere	

Nombre: _____

No. Afiliación _____

		No en 2015	
10 Exacerbaciones			
Uso De:		Si	No
11 Alfa-dornasa			
12 Esteroides Nebulizados			
13 Esteroides Sistemicos			
14 Enzimas Pancreaticas			

15 Ciclos de Antibióticos Nebulizados:		No. Ciclos 2015	
15.1 Amikacina			
15.2 Ceftacidima			
15.3 Otros			
15.4 Ninguna			

16 Ciclos de Antibióticos Orales		No. Ciclos 2015	
16.1 Ciprofloxacino			
16.2 Amoxicilina con Ac. Clavulánico			
16.3 Trimetoprim con Sulfametoxazol			
16.4 Dicloxacilina			
16.5 Otros			
16.6 Ninguno			

17 Ciclos de Antibióticos IV en Hospital		No. Ciclos 2015	
17.1 Ceftazidima			
17.2 Amikacina			
17.3 Imipenem			
17.4 Meropenem			
17.5 Vancomicina			
17.6 Fluconazol			
17.7 Anfotericina			
17.8 Piperacilina con Tazobactam			
17.9 Otros			
17.10 Ninguno			

18 Ciclos de Antibióticos IV en Casa		No. Ciclos 2015	
18.1 Ceftazidima			
18.2 Amikacina			
18.3 Imipenem			
18.4 Meropenem			
18.5 Otros			
18.6 Ninguno			

Evaluación Radiológica En Pacientes Con FQ (Brasfield)

Tipo	Definición	Puntuación
Atrapamiento Aéreo	Hiperinsuflación pulmonar generalizada. Expresada como abombamiento esternal, aplanamiento diafragmático y/o Cifosis dorsal.	0-() Ausente 1-() Leve 2-() Leve Moderado 3-() Moderado 4-() Moderado-Severo 5-() Severo
Marcas Lineales	Densidades lineales debidas a engrosamiento bronquial; pueden ser vistas como líneas paralelas ramificadas o como densidades redondeadas con engrosamientos de pared bronquial.	0-() Ausente 1-() Leve 2-() Leve-Moderada 3-() Moderado 4-() Moderado-Severo 5-() Severo
Lesiones Nódulo- sas y Quísticas	Pequeñas y múltiples densidades redondeadas de 0.5 cm de diámetro mayores con centro radiopaco o radiotransparente (no definidas como marcas lineales); los nódulos confluentes no deben clasificarse como lesion externa	0-() Ausente 1-() Leve 2-() Leve-Moderada 3-() Moderado 4-() Moderado-Severo 5-() Severo
Severidad General	Impresión de severidad global en la radiografía	0-() Ausente 1-() Leve 2-() Leve-Moderada 3-() Moderado 4-() Moderado-Severo 5-() Severo
Lesiones Externas	Atelectasia o condensación lobar o segmentaria; incluyendo neumonía aguda	0-() Ausente 3-() Atelectasia global o segmentaria. 5-() Atelectasias múltiples.

Puntuación total = 25 - total de puntos obtenidos.

Puntaje Clínico de Shwachman Modificado**Hoja de Recolección de datos**

4 de 4

Ps	Actividad General	Examen Físico	Nutrición
25 ()	Normal completa. Juega a la pelota. Va a la escuela regularmente.	Normal. Sin tos. FC y FR normales. Pulmones limpios. Postura correcta	Peso y talla arriba del percentilo 25. Deposiciones formadas prácticamente normales. Buen tono y masa muscular
20 ()	Falta de resistencia y cansancio al final del día. Buena asistencia a la escuela.	Tos rara vez. FC y FR normales en reposo. Ausencia de hipocratismo digital. Auscultación sin ruidos agregados.	Peso y talla entre percentilo 15-25. deposiciones levemente anormales. Tono y masa muscular regulares
15 ()	Descanso voluntario durante el día. Cansancio fácil con el esfuerzo físico. Regular concurrencia a la escuela.	Tos ocasional, al levantarse. FR ligeramente elevada. Comienzo de hipocratismo digital. Respiración ruda y algunos rales	Peso y talla arriba del percentil 3. Deposiciones anormales, abundantes y escasamente formadas. Distensión abdominal mínima.
10 ()	Disneico luego de paseos cortos. Descansa gran parte del día. Maestra domiciliaria	Tos frecuente, usualmente productiva. Retracciones intercostales. Deformidad torácica. Rales usualmente presentes. Hipocratismo digital 2 a 3 +. Enfisema moderado.	Peso y talla debajo del percentil 3. Deposiciones desligadas, voluminosas y malolientes. Distensión abdominal leve o moderada. Músculos flácidos y masa muscular reducida.
5 ()	Ortopnea luego de paseos cortos. Generalmente en sillas de ruedas o cama.	Tos severa. Taquipnea y taquicardia. Semiología pulmonar muy anormal. Insuficiencia cardíaca derecha. Hipocratismo digital 3 a 4 +.	Desnutrición marcada. Abdomen protuberante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ⁱ Lezana JL, Bustamante A., Ovando J, Boites R, Ruiz H, y col. Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento de fibrosis quística, Ed. Intersistemas 2ª edición.
- ⁱ World Health Organization: Guidelines for the diagnosis and management of cystic fibrosis 1996.
- ⁱ Cystic Fibrosis Foundation: patient registry 2013 annual data report. 2014. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation.
- ⁱ Lezana FJL, Maza GD, Lezana FMA. Fibrosis quística en México: análisis de sus principales aspectos epidemiológicos. Bol. Med Hosp Infant Mex. 1994;51(5):305-310.
- ⁱ Welsh MJ, Ramsey BW, Accurso F, Cutting GR, Cystic fibrosis, En: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. The metabolic and molecular bases of inherited disease. 8th ed. New York: McGraw-Hill, Inc.; 2001. p. 5121-88.
- ⁱ Muñoz A, Ávila R, Ramos JM, Sánchez A. Fibrosis Quística. En: Muñoz A, Carbona E, Uberos J, Valenzuela A, editores. Patología del aparato respiratorio en el niño. 1ª ed. Formación Alcalá; 2003. p 177-202.
- ⁱ Goss CH, Burns JL. Exacerbations in cystic fibrosis .1: Epidemiology and pathogenesis. Thorax. 2007; 62(4): 288-90.
- ⁱ Burns JL, Gibson RL, McNamara S, y cols. Longitudinal assessment of Pseudomonas aeruginosa in young children with cystic fibrosis. J Infect Dis 2001;183(3):444-452.
- ⁱ Rajan S, Saiman L. Pulmonary infections in patients with cystic fibrosis. Sem Respir Infect 2003;17:47-56.
- ⁱ Langgs S, Thorsteisson B, Erichsen GR, et al. Glucose tolerance in cystic fibrosis. Arch Dis Child 1991;66:612-616.
- ⁱ Shwachman H & Kulczyki LL. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five- to fourteen-year period. Am J Dis Child 1958; 96(1): 6-15

ⁱ Bhalla M, Turcios N, Aponte V, Jenkins M, Leitman BS, McCauley DI. Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. *Radiology* 1991; 179: 783-8.

ⁱ López, J.A. Morant, P. Fisioterapia respiratoria: indicaciones y técnica. *An Pediatr Contin* 2004;2(5):303-6.

ⁱ Hernández-Alvírez E, Campos-Tamayo CL. Aspectos clínico-epidemiológicos de pacientes pediátricos con fibrosis quística del Centro Médico Nacional La Raza, IMSS. En: División de Educación e Investigación en Salud. UMAE Hospital General, CMN La Raza. México 2008. Tesis

ⁱⁱ World Health Organization: Guidelines for the diagnosis and management of cystic fibrosis 1996.

ⁱⁱⁱ Cystic Fibrosis Foundation: patient registry 2013 annual data report. 2014. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation.

^{iv} Lezana FJL, Maza GD, Lezana FMA. Fibrosis quística en México: análisis de sus principales aspectos epidemiológicos. *Bol. Med Hosp Infant Mex.* 1994;51(5):305-310.

^v Welsh MJ, Ramsey BW, Accurso F, Cutting GR, Cystic fibrosis, En: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. *The metabolic and molecular bases of inherited disease.* 8th ed. New York: McGraw-Hill, Inc.; 2001. p. 5121-88.

^{vi} Muñoz A, Ávila R, Ramos JM, Sánchez A. Fibrosis Quística. En: Muñoz A, Carbona E, Uberos J, Valenzuela A, editores. *Patología del aparato respiratorio en el niño.* 1^a ed. Formación Alcalá; 2003. p 177-202.

^{vii} Goss CH, Burns JL. Exacerbations in cystic fibrosis .1: Epidemiology and pathogenesis. *Thorax.* 2007; 62(4): 288-90.

^{viii} Burns JL, Gibson RL, McNamara S, y cols. Longitudinal assessment of *Pseudomonas aeruginosa* in young children with cystic fibrosis. *J Infect Dis* 2001;183(3):444-452.

^{ix} Rajan S, Saiman L. Pulmonary infections in patients with cystic fibrosis. *Sem Respir Infect* 2003;17:47-56.

^x Langgs S, Thorsteisson B, Erichsen GR, et al. Glucose tolerance in cystic fibrosis. Arch Dis Child 1991;66:612-616.

^{xi} Bhalla M, Turcios N, Aponte V, Jenkins M, Leitman BS, McCauley DI. Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. Radiology 1991; 179: 783-8.

^{xii} López, J.A. Morant, P. Fisioterapia respiratoria: indicaciones y técnica. An Pediatr Contin 2004;2(5):303-6.