

Estudio clínico epidemiológico de la fibrosis quística en el Hospital de Niños Baca Ortiz, 1998 - 2007.

Yazmina Lascano,¹ Paulina Hernández,² Mariel Acosta,³ Carol Merino³

¹ Neumóloga Pediatra, Hospital de Niños Baca Ortiz; ² Directora Médica, Fundación Ecuatoriana de Fibrosis Quística; ³ Pediatra tratante, Hospital de Niños Baca Ortiz.

RESUMEN

Introducción: La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad congénita multiorgánica, de herencia autosómica recesiva, que predispone a infecciones broncopulmonares crónicas y cuya expectativa de vida está relacionada con factores socioeconómicos, diagnóstico precoz y manejo multidisciplinario. El objetivo del presente trabajo fue determinar las características epidemiológicas de los pacientes con fibrosis quística atendidos en el Hospital de Niños Baca Ortiz desde enero de 1998 a diciembre de 2007.

Métodos: Se realizó la revisión y análisis de una muestra de 23 historias clínicas manuales y epicrisis de todos los pacientes con diagnóstico de FQ atendidos en el Hospital de Niños Baca Ortiz entre enero de 1998 a diciembre del 2007.

Resultados: El 43.5% de los pacientes fueron varones, de 8 años como edad promedio, en su mayoría de la región Sierra. La patología respiratoria sugirió el diagnóstico en el 56.2%; confirmado por Test de Sudor 60.4%. La edad promedio de diagnóstico fue 3.5 años. La evaluación clínica con estudios complementarios alcanza el 26,1%. El 87% de los pacientes que acuden a control ambulatorio lo hacen por exacerbación de los síntomas, y de éstos el 65.2% son referidos para hospitalización. Se solicita estudio bacteriológico previo al inicio de antibióticos en el 43.5%, contando con resultados solo en el 26.1% de los casos.

Conclusiones: El estudio plantea la necesidad de contar con un Centro Nacional de Atención multidisciplinario para FQ, con el objetivo de mejorar el conocimiento de esta patología permitiendo realizar un diagnóstico precoz y un control adecuado de la enfermedad.

Palabras clave: Fibrosis quística, test del sudor, terapia respiratoria, Pseudomona aeruginosa. (Rev Med Vozandes 2009; 20(1):18-22.)

INTRODUCCIÓN:

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad congénita multiorgánica, de herencia autosómica recesiva. Las personas con FQ sufren de infecciones broncopulmonares crónicas, sinusitis; así como la incapacidad de secretar las suficientes enzimas digestivas para digerir apropiadamente los alimentos y absorber los nutrientes, además pueden cursar con un incremento a la pérdida de sal, obstrucción patológica del hígado, cirrosis macronodular, diabetes, osteopenia y disminución de la fertilidad.¹

A partir de 1989 cuando se identificó el gen de la FQ localizado en el brazo largo del cromosoma 7 y el producto de este, el CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulador) una proteína de 1400 aminoácidos que regula y participa en el transporte de electrolitos a través de las membranas epiteliales, se ha conseguido un rápido conocimiento y explicación de la fisiopatología de la enfermedad que han permitido el desarrollo de tratamientos nuevos y efectivos.

El defecto fundamental en la FQ, es una mutación en el gen, a la fecha se han descrito más de 1500 mutaciones, la más común es la delta F508,²⁻⁵ que se presenta en alrededor del 70% de los pacientes. La alteración del CFTR produce un trastorno en el transporte de cloro y sodio generando hiperviscosidad de las secreciones a nivel de pulmones, páncreas, hígado, piel

y aparato reproductor entre otros.^{3,6}

La prevalencia varía de una raza a otra, siendo mas frecuente en la raza caucásica.⁷ En el Ecuador la prevalencia se estima en 1:11252 recién nacidos vivos.⁸ En los años 30 el tratamiento de la FQ era muy limitado, con alta mortalidad en los primeros años de vida, sin embargo la terapia moderna proporciona mayor longevidad y mejor calidad de vida, por lo que la enfermedad ha dejado de estar limitada a la infancia. En la actualidad existen considerables diferencias en cuanto a la supervivencia debido básicamente a factores socioeconómicos, en Estados Unidos y Europa Occidental el promedio de supervivencia supera la mitad de la tercera década,⁵ en otros lugares como en nuestro país, la expectativa de vida es de 9.5 años.⁸

Es bien conocido que la evolución y el pronóstico de los pacientes fibroquísticos dependen del tipo de mutación genética, de la edad del diagnóstico, del estado nutricional y del tratamiento antibiótico instituido en forma precoz y específica frente a las infecciones respiratorias.¹ La formación de equipos multidisciplinarios para el correcto manejo y seguimiento, son integrados por el neumólogo pediatra (o neumólogo), gastroenterólogo pediatra (o gastroenterólogo), genetista, pediatra (o un médico general con experiencia en

fibrosis quística), enfermera, fisioterapistas respiratorio y físico, nutricionista, trabajador social, psicólogo, auxiliar técnico para realizar el test de sudor, laboratorio bacteriológico certificado, laboratorio de función pulmonar y servicio de imagenología son básicos para el seguimiento del paciente fibroquístico.⁵ Lamentablemente en nuestro país el diagnóstico tardío por la falta de personal calificado, la ausencia de apoyo nutricional, el seguimiento clínico inadecuado, el padecimiento de infecciones respiratorias graves sin control, la falta de cobertura médica y de medicinas hacen que tengamos la expectativa de vida mas baja en toda Latinoamérica.

El objetivo del presente trabajo fue determinar las características epidemiológicas de los pacientes con fibrosis quística atendidos en el Hospital de Niños Baca Ortiz desde enero de 1998 a diciembre de 2007.

MÉTODOS

Se incluyeron todos los registros de pacientes que en sus historias clínicas constaba el diagnóstico de fibrosis quística desde enero de 1998 a diciembre de 2007. Para la recolección de la información se diseñó un formulario especial que fue validado con cuatro historias clínicas al azar. En el formulario se consignaron los datos generales, examen físico, exámenes complementarios, diagnóstico, tratamiento y las complicaciones en base al Manual Técnico de diagnóstico y tratamiento respiratorio del Programa Nacional de Fibrosis Quística del Ministerio de Salud de Chile publicado en junio del 2007.⁶ Para el análisis estadístico se utilizó el programa Epi Info™ 6.0.

RESULTADOS

Se obtuvo una muestra de 50 registros con diagnóstico de FQ desde enero de 1998 a diciembre de 2007, se estudiaron 23 registros de pacientes con FQ (13 mujeres y 10 varones), ninguno tuvo un adecuado seguimiento; se excluyeron 27 registros por no encontrarse en los archivos. Los pacientes provenían de la región Sierra 90.9%, del Oriente 4.3% y de la Costa 4.3%. La edad de los pacientes oscilaron entre 1.9 años y 21 años con una mediana de ocho años. La edad en el momento del diagnóstico osciló entre 3 meses y 11 años.

Las características clínicas iniciales de los pacientes, que sugirieron la posibilidad del diagnóstico se muestran en la tabla 1. Las manifestaciones clínicas iniciales fueron variables, la mayoría de los pacientes reportó afectación del sistema respiratorio (56.2%) y gastrointestinal (12.9%). En ningún caso se realizó valoración del estado nutricional por lo que no disponemos de esos datos. Además no se realizó diagnóstico en la etapa neonatal, sin embargo encontramos que se reportaron manifestaciones clínicas como íleo meconial desde el nacimiento (4.3%).

El diagnóstico de fibrosis quística no siempre es fácil, los valores de electrolitos en sudor no siempre darán valores positivos, lo importante es mantener alta la sospecha clínica.^{9,10} La tabla 2 muestra los estudios con los que se confirmó la sospecha clínica del diagnóstico de FQ.

El examen bacteriológico de esputo o hisopado faríngeo fue positivo en el 74% de los casos, en su mayoría (21.7%) corresponde a *Staphylococcus aureus* (tabla 3). El tratamiento no mostró un esquema preciso debido a la falta de protocolos y a un especialista encargado exclusivamente de este grupo de pacientes, en la tabla 4 se resume los esquemas antibióticos utilizados.

Tabla 1. Características clínicas iniciales de los pacientes con Fibrosis Quística en el HNBO.

Característica clínica	N	%
Neumonía recurrente	11	47.6 %
Tos crónica	2	8.6 %
Otras infecciones	3	13.0 %
Edema, anemia, hepatomegalia	2	8.6 %
Hermanos con FQ	2	8.6 %
Íleo Meconial	1	4.3 %
Prolapso rectal	1	4.3 %
Otros	1	4.3 %

Tabla 2. Estudios para el Diagnóstico de FQ en el HNBO.

Características	N	%
Con test de sudor	17	73.3 %
Conductividad 50 - 80 Eq. NaCl. Mmol/L	3	12.9 %
Conductividad > 80 Eq. NaCl. mmol/L	14	60.4 %
Sin test de sudor	6	26.1 %
Con estudio genético	1	4.3 %
Sin estudio genético	22	95.2 %

Tabla 3. Agentes bacteriológicos aislados en los pacientes con FQ, HNBO.

Agente bacteriano	N	%
Estafilococo aureus	5	21.7 %
Pseudomona aeruginosa	4	17.3 %
Estafilococo aureus + Pa	4	17.3 %
Haemofilus influenzae	1	4.3 %
HI, Sa, Kb. neumoniae, E. coli	1	4.3 %
Estafilococo coagulasa positivo	1	4.3 %
S. aureus, H. Influenzae	1	4.3 %
Ninguna bacteria	6	26 %

Pa: *Pseudomona aeruginosa*. HI: *Haemofilus Influenzae*
Sa: *Estafilococo aureus*. Kb: *Klebsiella neumoniae*
Ec: *Escherichia coli*

Tabla 4. Uso antibióticos en los pacientes con FQ, HNBO.

Agente bacteriano	Esquemas antibióticos
Estafilococo aureus	1. Prostaflilina + Amikacina (7 días EV) + ciprofloxacino (7 días VO)
	2. Oxacilina + Cefotaxima (6 días EV) + tratamiento VO no especificado
	3. Ceftazidima + Oxacilina (12 días EV)
	4. Prostaflilina (14 días EV)
Pseudomona aeruginosa	1. Ceftazidima + Gentamicina (14 días EV)
	2. Ceftazidima + Gentamicina + Oxacilina (10 días EV) + nebulizaciones con Gentamicina
S. aureus + P. aeruginosa	1. Ceftazidima + Gentamicina + Oxacilina (14 días EV)
	2. Ceftazidima + Oxacilina (12 días EV)
	3. Nebulizaciones con Gentamicina por tiempo no definido
	4. Ceftazidima + Amikacina + Oxacilina (11 días EV) + Vancomicina (14 días EV)
Haemophilus influenzae	1. Nebulizaciones con Gentamicina 11 días
HI, SA, Kb Neumoniae, E. coli	1. Oxacilina + Ceftazidima (14 días EV)
	2. Cloranfenicol + Amikacina (10 días EV)
Estafilococo coagulasa positivo	1. Oxacilina (7 días EV)
S. aureus + H. influenzae	1. Ceftazidima + Oxacilina (8 días EV)
	2. Gentamicina (11 días EV)

EV: endovenoso VO: via oral

Como se aprecia en la figura 1, la evaluación clínica ambulatoria de los pacientes fue escasa con menos de 5 controles (26%) y ningún control (39.1%) . En ningún caso se valoró el grado de afectación clínica (score de Shwachman), compromiso radiológico (Score de Brasfield) y/o del daño pulmonar por TAC (score Brody). Se registró que los pacientes que acuden al control ambulatorio lo hacen por exacerbación de los síntomas en un 87 % de los casos, 65.2% de éstos fueron referidos para hospitalización. Se solicitó estudio bacteriológico en el 43.5% de los casos; solo el 26.1% retornó con resultados como se muestra en la tabla 5. Durante las exacerbaciones los pacientes que requieren de hospitalización no se indicó aislamiento, el 82.6% tuvo indicación de fisioterapia respiratoria, para ello se prescribió salbutamol en nebulización y 8.7 % solución hipertónica. Se solicitó estudio bacteriológico previo al inicio de antibióticos en el 87% de casos (tabla 6). Las complicaciones que se registraron en el 100% corresponden a patología de tipo respiratorio (tabla 7).

DISCUSIÓN

Fibrosis quística es una patología compleja, que ha evolucionado al igual que la medicina, en las últimas dos décadas ha ido cambiando sus conceptos básicos en su manejo clínico y tratamiento, así como la evolución natural de la enfermedad ha pasado de rara e invariablemente letal en la infancia a una patología crónica en el adulto con excelente

expectativas de un tratamiento definitivo. Sin lugar a duda el pilar clave es el diagnóstico precoz de la enfermedad, facilitando su manejo oportuno y adecuado, disminuyendo la gravedad del daño a nivel pulmonar y nutricional mejorando su pronóstico notoriamente.^{3,11-13}

En 1989 la sobrevida en los Estados Unidos fue de 27 años, en Canadá 32 años, mientras que según datos del Registro Latinoamericano de Fibrosis Quística (REGLAR FQ) la sobrevida media fue de 6 años. Lamentablemente en nuestro país, debido al inadecuado registro y seguimiento de los pacientes, no contamos con cifras oficiales. Según datos

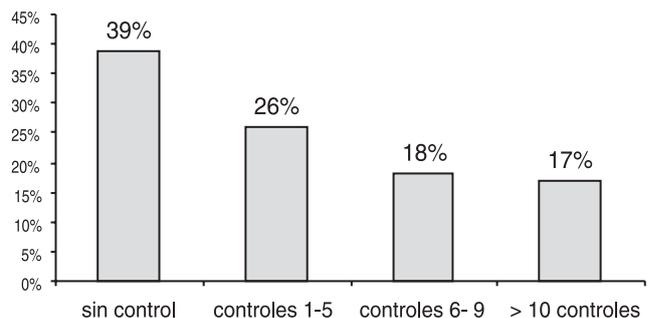


Gráfico 1. Control por consulta externa de los pacientes con FQ, HNBO.

Tabla 5. Características del control en consulta externa de los pacientes con FQ, HNBO.

Característica	N	%
Pacientes que acuden asintomáticos	8	34.8%
Pacientes que acuden sintomáticos	20	87%
Pacientes sintomáticos referidos al domicilio (*)	12	52.2%
Pacientes sintomático referidos a hospitalización (*)	15	56.2%
Se realiza valoración del compromiso radiológico Score de Brasfield	0	0%
Se realiza valoración del daño pulmonar crónico Score de Brody	0	0%
Se realiza valoración clínica Score de Schwachman	0	0%
Se realiza diagnóstico y tto de IEC por P. aeruginosa o S. aureus	0	0%
Se realiza diagnóstico y tto de II por P. aeruginosa o S. aureus	0	0%
Medico realiza saturación de oxígeno en CE	0	0%
Medico indica fisioterapia respiratoria	10	43%
Medico solicita biometría hemática	23	100%
Medico solicita química sanguínea, PFH, proteínas, electrolitos	9	39.1%
Medico solicita espirometría	0	0%
Médico solicita estudio bacteriológico	10	43.5%
Medico solicita estudio tomográfico de tórax	7	30.4%
Medico solicita estudio radiológico de tórax	22	95.7%
Medico solicita estudio tomográfico de senos paranasales	0	0%

(*): 2 o más síntomas son considerados exacerbación
tto: tratamiento
II: Infección intermitente

CE: consulta externa
IEC: Infección endobronquial crónica

Tabla 6. Características durante la hospitalización en los pacientes con FQ, HNBO.

Característica	N	%
Se indica aislamiento	0	0%
Se solicita estudio bacteriológico	20	87%
Se solicita estudio de BAAR y de otras mycobacterias	4	17.4%
Se inicia tratamiento antibiótico según último cultivo	8	34.8%
No se inicia tratamiento hasta que llegue cultivo	9	39.1%
Tratamiento ante 1ra infección por S. aureus	1	4.3%
Tratamiento ante 1ra infección por P. aeruginosa	1	4.3%
Se indica B2 agonistas nebulizados	19	82.6%
Se indica B2 acción prolongada o Corticoides inhalados	0	0%
Se indica macrólidos en forma crónica	1	4.3%
Se indica fisioterapia respiratoria	19	82.3%
Se indica solución hipertónica	2	8.7%

Tabla 7. Complicaciones de los pacientes con FQ, HNBO

Patología	N	%
Insuficiencia respiratoria	1	4.3%
Dolor torácico	1	4.3%
Neumotórax	1	4.3%
Neumomediastino	1	4.3%

registrados por la Fundación Ecuatoriana de Fibrosis Quística la expectativa de vida es de 9,5 años y con una incidencia de 1 por cada 11.252 recién nacidos vivos,⁸ sin embargo esto representa un reto para las autoridades de salud ya que para satisfacer las demandas de este grupo se requiere contar con cifras oficiales de este indicador.

En el país no se realiza tamizaje neonatal y tampoco se cuenta con un programa de búsqueda activa que permita prevenir la malnutrición en los pacientes con FQ reportada en el 85% a 90% de los casos.¹⁴ La determinación cuantitativa de cloro en el sudor por el método de iontoforesis con pilocarpina descrito por Gibson y Cooke en 1959 es considerado el Gold Standard para confirmar el diagnóstico de FQ,^{4,9} el método es complejo, toma un tiempo considerable, requiere de personal debidamente capacitado y con alto riesgo de errores volumétricos y gravimétricos.^{15,16} El estudio de electrolitos en sudor por la técnica de conductividad es una alternativa de diagnóstico mas accesible y que se correlaciona adecuadamente con los resultados obtenidos por la titulación del cloro.^{16,17}

Las normas internacionales indican que todo resultado positivo deberá ser repetido en las siguientes 48 horas, en caso de persistir positivo se confirma el diagnóstico. Los resultados dudosos o negativos con alta sospecha clínica requieren repetición del estudio, si persiste dudoso o negativo se requieren estudios adicionales (estudio del potencial de

membrana nasal in vivo, estudio de mutaciones genéticas) para confirmar o descartar el diagnóstico.¹⁸ Nuestra investigación evidenció que solo el 73,3 % de los casos estudiados contaba con estudio de electrolitos en el sudor y en ningún caso se procedió con lo recomendado en las normas internacionales.

En 1995 la Organización Mundial de la Salud publicó los criterios clínicos para el diagnóstico de FQ, en los diferentes grupos etáreos.^{3,6,11,13} En nuestros pacientes se reportó un 4,3% con íleo meconial, bajo en relación a la frecuencia mundial,¹⁹ sin embargo llama la atención que no se reporta ictericia colestásica neonatal prolongada pese a su alta correlación con el íleo meconial,^{10,20} la razón de esto estaría posiblemente relacionada con un inadecuado registro y seguimiento postnatal que conduce a la pérdida de información. El prolapso rectal es otra patología que se ha reportado en el 20% de los pacientes con FQ menores de 5 años no tratados, su presencia refleja malnutrición.²⁰ En nuestro estudio encontramos un 4,3% con esta patología pese a ello en ningún caso se encontró valoración nutricional al momento del diagnóstico, ni medidas de soporte y control adecuados en la consulta externa y en hospitalización.

El control ambulatorio periódico del paciente y el seguimiento adecuado de las exacerbaciones respiratorias son un parámetro pronóstico muy importante que debe tener presente el médico que controla al paciente con FQ.²¹ En el Ecuador no se cuenta con guías que rijan las pautas básicas de atención ambulatoria del paciente con FQ, todos los consensos internacionales de FQ coinciden que deben contar con control cada dos meses en forma ambulatoria para determinar la adherencia al tratamiento, posibles recaídas o exacerbaciones, variaciones en la función pulmonar, oximetría de pulso, crecimiento y nuevos gérmenes en los estudios bacteriológicos, una evaluación clínica anual completa que incluya laboratorio con exámenes completos, radiografía de tórax al diagnóstico y cada año, para establecer el grado de severidad (score de Brasfield), tomografía de tórax de alta resolución al diagnóstico y cada año, para establecer el grado de daño pulmonar (score de Brody), tomografía de senos paranasales al diagnóstico y cada dos años.^{2,5,26} Los scores de Brasfield y de Brody se correlacionan estrechamente con el puntaje clínico de Schwachman y de función pulmonar; incluso son más precoces que los cambios espirométricos, siendo de gran importancia en el pronóstico y evaluación del progreso del daño pulmonar.^{3,27,28} Debe considerarse una ecografía hepática, esplénica y una densitometría ósea anual en sujetos en riesgo y si es normal, repetirla cada dos años.²⁶

El estudio bacteriológico de esputo es vital, debe ser realizado cada dos meses en pacientes estables y cada vez que se presente una exacerbación bronquial.¹ Una muestra adecuada debe contener menos de 10 células epiteliales y más de 25 polimorfonucleares por campo.^{3,6}

Para que el laboratorio microbiológico sea acreditado en estudios de FQ, debe cumplir los siguientes requisitos: tener un protocolo para el procesamiento de las muestras, tinción de Gram para determinar si son adecuadas, utilizar los medios

de cultivos recomendados, utilizar test de difusión con disco de Kirby-Bauer para estudiar susceptibilidad, capacidad de reportar fenotipo mucóide en los aislados de *P. aeruginosa*, capacidad de diagnóstico para *B. cepacia*.^{3,6,30} Frente a las exacerbaciones, el paciente con FQ debe ser hospitalizado en aislamiento así como solicitar cultivos para estudio de bacterias, hongos y mycobacterias, e iniciar tratamiento antibiótico.^{3,6,31,32} El tratamiento de las complicaciones respiratorias se comenta en detalle en textos estándar y en todas las guías y consensos de FQ; es importante detectar la infección en forma precoz y tratarla de manera agresiva.^{2,9,10}

Es importante detectar la primoinfección por *Pseudomonas aeruginosa* o *Staphylococcus aureus* e iniciar un tratamiento agresivo, así evitar que la infección se cronifique. El realizar diagnósticos de infección endobronquial crónica (presencia de más de la mitad de cultivos positivos durante un año calendario) y de infección intermitente (cultivos positivos en menos de la mitad de muestras durante un año calendario) e instaurar el tratamiento de estas dos condiciones, tiene como finalidad disminuir la carga bacteriana y el daño pulmonar pero no pretende necesariamente negativizar los cultivos.^{3,6,31}

La terapia respiratoria, es la principal herramienta del tratamiento, se debe realizar por lo menos de una a tres veces al día desde el momento del diagnóstico y aumentar su frecuencia en los períodos de crisis.^{3,6} Se recomiendan como mucolíticos la DNAsa y la solución salina hipertónica al 5%. Otros mucolíticos orales o inhalatorios no tienen indicación en FQ.^{3,6,9,10} El uso de agonistas beta-2 de acción corta se recomienda en aerosol presurizado con aerocámara antes de terapia respiratoria, tratamientos nebulizados, ejercicio y a libre demanda en aquellos pacientes que presenten sibilancias y demuestren respuesta broncodilatadora positiva a su uso.^{3,6,10}

En los resultados de esta investigación se evidenció la falta de conocimiento de las guías, protocolos y consensos internacionales para el manejo del paciente con FQ. En ningún caso se registró un adecuado manejo, lo cual esta claramente relacionado a la expectativa de vida de los pacientes en el país comparados con la expectativa de vida en otros países de Latinoamérica y no se diga de Estados Unidos o Europa, donde cuentan con normativas, especialistas y centros adecuados para la atención ambulatoria y hospitalaria para FQ.

CONCLUSIONES

El escaso seguimiento clínico y de laboratorio que tienen los pacientes de nuestro estudio es reflejo de los bajos recursos económicos de la población, de la falta de inversión en el área de la salud, de la ausencia de profesionales especialistas en el tema y de medicación específica para la enfermedad, son factores que agravan y aceleran la evolución fatal de la enfermedad. Nuestro estudio persigue demostrar la necesidad de crear un centro nacional para la atención de pacientes con fibrosis quística que disponga de un equipo multidisciplinario capacitado y conjuntamente motivar la formación de un Programa Nacional de Fibrosis Quística que incluya un manual técnico de diagnóstico y tratamiento para facilitar el

adiestramiento de los médicos de atención primaria de salud, ya que reconocemos que el conocimiento y entendimiento de la patología ayudara a salvar vidas.

Agradecimientos

Un agradecimiento especial al hospital de niños Baca Ortiz.

REFERENCIAS

1. Gibson R, Burns J, Ramsey B. Pathophysiology and Management of Pulmonary Infections in Cystic Fibrosis. *Am J Res Crit Care Med* 2003;168:918-951.
2. Minasian C, McCullagh A, Bush A. Fibrosis quística en neonatos y lactantes. *Neumología Pediátrica* 2006;1(1):1-20.
3. Grupo Técnico Programa Nacional de Fibrosis Quística. Programa Nacional de Fibrosis Quística: Manual técnico de diagnóstico y tratamiento respiratorio. *Neumología Pediátrica* 2006; 1:102-110.
4. Vega-Briceño LE, Sanchez I. Aspectos básicos de la fibrosis quística. *Neumología Pediátrica* 2006; 1:96-101.
5. Birgitta S. Asistencia de pacientes con fibrosis quística. Tratamiento detección sistemática y desenlace clínico. *Anales Nestlé (Esp)* 2006; 64:131-141.
6. Serie Guías Clínicas MINSAL N51. Guía clínica fibrosis quística. Disponible en: <http://www.minsal.cl>
7. De la Cruz A, Bosque M. Fibrosis Quística. Manifestaciones respiratorias. Manejo y seguimiento. *Pediatría Integral* 2004; VIII(2):137-48.
8. Hernández P. Fundación Ecuatoriana Fibrosis Quística. Quito. Epidemiología de la Fibrosis Quística en el Ecuador. (Investigación no publicada).
9. Lezana J, et al. Fibrosis quística, guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento. Mexico: Intersistemas S.A.; 2008.
10. Segal E, et al. Consenso de fibrosis quística. *Arch Argent Pediatr* 1999; 97:188-226.
11. DeBoeck K, Wilschanski M, Castellani C, Taylor C, Cuppens H, et al. Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. *Thorax* 2006; 61:627-35.
12. McKone EF, Goss CH, Aitken ML. CFTR genotype as a predictor of prognosis in cystic fibrosis. *Chest*. 2006;130(5):1441-7.
13. O'Sullivan BP, Zwerdling RG, Dorkin HL, Comeau AM, Parad R. Early pulmonary manifestation of cystic fibrosis in children with the DeltaF508/R117H-7T genotype. *Pediatrics* 2006; 118(3):1260-5.
14. Merelle M, Lees C, et al. Newborn screening for cystic fibrosis. *The Cochrane library*, Issue 1, 2001. Oxford: Update Software.
15. Shwachman H, Mahmoodian A, Neff RK. The sweat test: sodium and chloride values. *J Pediatric* 1981; 98:576-578.
16. Hammond KB, Turcios NL, Gibson LE. Clinical evaluation of the Macroduct sweats collection system and conductivity analyzer in the diagnosis of cystic fibrosis. *J Pediatric* 1994;124:255-260.
17. Sanchez ID, Perret CP, et al. Comparación entre dos métodos de determinación del test de sudor en el diagnóstico de fibrosis quística. *Rev Chilena de Pediatría* 1999; 70:281-7.
18. Wang L, Freedman SD. Laboratory tests for the diagnosis of cystic fibrosis. *Am. J Clin Pathol.* 2002; 117 Suppl: S109-S115.
19. Fitzsimmons S. The changing epidemiology of Cystic Fibrosis. *J Pediatr* 1993; 122:1-9.
20. Lebenthal E. Fibrosis Quística: Complicaciones gastrointestinales y geneterapia. *Clínicas Pediátricas de Norteamérica* 1996.
21. Rosenfeld M, Emerson J, et al. Defining a pulmonary exacerbation in cystic fibrosis. *J Pediatr* 2001; 139:3.
22. Boeck K. Procedimientos diagnósticos, características clínicas y asesoramiento en la fibrosis quística. *Ann Nestlé (Esp)* 2006; 64: 119-30.
23. Wilschanski M, Yahav Y, Yaacov Y, Blau H, Bentur L, Rivlin J, et al. Gentamicin induced correction of cftr function in patients with cystic fibrosis and CFTR stop mutations. *N Engl J Med* 2003; 349:1433-41.
24. Rubinstein RC, Seltlin PL. A pilot clinical trial of oral sodium 4-phenylbutyrate (buphenyl) in delta 508-homozygous cystic fibrosis patients: partial restoration of nasal epithelial CFTR function. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157:484-90.
25. Proesmans M, Balinska-Miskiewicz N, Dupont L, Bossuyt, Verhaegen J, Hoiby N, Boeck K. Evaluating the "leeds criteria" for pseudomonas aeruginosa infection in a cystic fibrosis. *Eur Resp J* 2006; 27:937-943.
26. Vega-Briceño L, Sanchez I. La transición del niño con fibrosis quística a la adultez. Disponible en: <http://www.neumologia-pediatria.cl>
27. Judge EP, Dodd JD, Masterson JB and Gallagher Ch C. Pulmonary abnormalities on high-resolution ct demonstrate more rapid decline than fev1 in adults with cystic fibrosis. *Chest* 2006; 130:1424-32.
28. Brody A. Computed tomography scanning in cystic fibrosis research trials. *Proc AmThorac Soc* 2007; 4:350-4.
29. Schuchter MD, Donstan MW, Drumm ML, Yankas JR, Knowles M. Classifying severity of cystic fibrosis lung disease using longitudinal pulmonary y function data. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 174:780-6.
30. Radhakrishnan DK, Corey M, Dell SD. Realities of expectorated sputum collection in the pediatric cystic fibrosis clinic. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2007; 161:603-6.
31. Goss ChH, Burns JL. Exacerbations in cystic fibrosis: epidemiology and pathogenesis. *Thorax* 2007; 62:360-7.
32. Sataerner D, Zhang N, Kim G, Apicella MA, McCray PB. Haemophilus influenzae forms biofilms on airway epithelia. *Am J Resp Crit Care Med* 2006; 174:213-20.

ABSTRACT

Background: Cystic fibrosis (CF) is a multiorganic congenital disease, inherited as an autosomal recessive trait, which predisposes to chronic bronchopulmonary infections and whose life expectancy is linked to socioeconomic factors, early diagnosis and multidisciplinary management. The purpose of this study was to determine the epidemiological characteristics of patients with cystic fibrosis treated at Children's Hospital Baca Ortiz from January 1998 to December 2007.

Methods: We conducted a review and analysis of a sample of 23 manual clinical records and epicrisis of all patients diagnosed with CF treated at Children's Hospital Baca Ortiz from January 1998 to December 2007.

Results: 43.5% patients were male, average age 8 years-old, most of the Sierra region. Respiratory pathology suggested the diagnosis in 56.2%; confirmed with the Sweat Test 60.4%. The average age of diagnosis was 3.5 years. The clinical evaluation with complementary studies reaches 26.1%. In 87% bacteriological study at the beginning of antibiotics and a suitable support of pulmonary and nutritional rehabilitation is not observed. 65.2% were referred for hospitalization. Bacteriological study is sought prior to the commencement of antibiotics in 43.5%, with results only in 26.1% of cases.

Conclusions: The study raises the need to have a National Center for Multidisciplinary Care CF to improve awareness of this condition, make an early diagnosis and proper control of the disease.

Key words: Cystic fibrosis, sweat test, respiratory therapy, *Pseudomonas aeruginosa*. (Rev Med Vozandes 2009; 20(1):18-22.)
