

# Morbi-mortalidad de las complicaciones pulmonares de fibrosis quística en menores de 10 años del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el 2017

Morbi-mortality of pulmonary complications of cystic fibrosis in children under 10 years of age at the Francisco Icaza Bustamante Hospital in 2017



#### **RESUMEN**

La Fibrosis Quística es una rara enfermedad multisistémica aue conduce una significativa morbilidad y mortalidad. El diagnóstico temprano y el acceso a terapias proporcionan beneficios en nutrición, salud pulmonar y capacidad cognitiva. El objetivo es determinar la morbi-mortalidad de las complicaciones pulmonares de la fibrosis quística en pacientes menores de 10 años. La metodología utilizada fue un estudio de tipo observacional, analítico, retrospectivo y de corte transversal, que incluyó a 50 pacientes con fibrosis quística captados en el periodo antes descrito. De los resultados la complicación clínica más frecuente fue la neumonía que se presentó en el 100% de los pacientes y el índice de mortalidad fue del 2,9% (4). El 84,8% (117) tenían antecedentes de procesos infecciosos a repetición, lo cual representó el factor de riesgo más frecuente en la población de estudio. se encontró asociación estadísticamente significativa entre desarrollo de complicaciones con presencia de procesos infecciosos (p 0,004), desnutrición (p 0,001) y la estancia hospitalaria prolongada (p 0,001), los principales agentes infecciosos fueron la pseudomona auriginosa (80,1%) y el estafilococo aureus con el 52,9%. Las conclusiones finales son que el grupo poblacional más afectado fueron los preescolares de sexo masculino, neumonía complicación como la respiratoria más frecuente, los principales agentes infecciosos fueron la pseudomona auriginosa y el estafilococo aureus, el factor de riesgo más común fueron los procesos infecciosos a repetición, la desnutrición y la

Scan this QR

smart phone or

mobile device to

read more papers

no adherencia al tratamiento, se encontró asociación estadísticamente significativa entre el desarrollo de complicaciones con la presencia los factores de riesgos antes mencionados y la estancia hospitalaria prolongada, comparado con otros estudios internacionales la frecuencia de complicaciones pulmonares en esta serie de paciente es mayor.

**Palabras clave:** Fibrosis, morbilidad, pulmonar, complicaciones, neumonía.

# **ABSTRACT**

Cystic Fibrosis is a rare multisystemic disease that leads to significant morbidity and mortality. Early diagnosis and access to therapies provide benefits in nutrition, lung health, and cognitive ability. The objective is to determine the morbidity and mortality of the pulmonary complications of cystic fibrosis in patients under 10 years of age. The methodology used was observational, analytical, retrospective and cross-sectional study, which included 50 patients with cystic fibrosis captured in the period described above. From the results, the most frequent clinical complication was pneumonia, which appeared in 100% of the patients and the mortality rate was 2.9% (4). 84.8% (117) had a history of recurrent infectious processes, which represented the most frequent risk factor in the study population, statistically significant a association was found between the

development of complications with the presence of infectious processes (p 0.004), malnutrition (p 0.001) and prolonged hospital stay (p 0.001), the main infectious agents were pseudomonas auriginosa (80.1%) and staphylococcus aureus with 52.9%. The final conclusions are that the most affected population group was male preschool children, pneumonia as the most frequent respiratory complication, the main infectious agents were pseudomonas auriginosa and staphylococcus aureus, the most common risk factor were infectious processes a repetition, malnutrition and non-adherence to treatment, a statistically significant association was found between the development of complications with the presence of the aforementioned risk factors and prolonged hospital stay, compared with other international studies the frequency of pulmonary complications in this series of patient is older.

**Key words:** Fibrosis, morbidity, pulmonary, complications, pneumonia.

# INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es un trastorno autosómico recesivo poco común que afecta a más de 70.000 personas en todo el mundo. La incidencia se ha estimado por mucho tiempo como ½.500 nacidos vivos en los caucásicos (1). La enfermedad pulmonar es la principal fuente de morbilidad y mortalidad, con síntomas variables observados en el páncreas exocrino y

endocrino, los senos, el tracto gastrointestinal, el árbol hepatobiliar, los huesos, el tracto reproductivo masculino y las glándulas sudoríparas. La esperanza de vida del paciente varía considerablemente entre los diferentes países, con una supervivencia media de aproximadamente 41 años en los Estados Unidos (2,3,4).

La incidencia mundial varía de 1 por 377 nacidos vivos en partes de Inglaterra a 1 por cada 90.000 nacidos vivos asiáticos en Hawai (5). La mayor frecuencia en las poblaciones asiáticas o afroamericanas en comparación con los nativos asiáticos o africanos refleja la mezcla blanca, puede ser desarrollada por personas de ambos sexos, de todas las razas y grupos étnicos. Sin embargo, la incidencia varía en todo el mundo (6,7). Es común entre los caucásicos de ascendencia del norte de Europa y entre los latinos o indios americanos. La incidencia en la Unión Europea es de 2000-3000 recién nacidos, Por el contrario, está severamente subdiagnósticada en Asia (8).

El objetivo de la investigación fue analizar la morbi-mortalidad de las complicaciones pulmonares de la fibrosis quística en pacientes menores de 10 años del hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante junio 2012-junio 2017. Los resultados del estudio permitieron describir las principales complicaciones de la enfermedad e identificaron algunos factores relacionados con la aparición de complicaciones pulmonares, con lo que espera actualizar información de esta en el hospital. Se determinó el porcentaje de pacientes con secuelas o complicaciones, resultados obtenidos con investigaciones similares locales e internacionales.

Este artículo revisa las manifestaciones comunes de la enfermedad pulmonar por FQ y actualiza las principales complicaciones pulmonares de la afección. La detección temprana y precisa de los efectos pulmonares de la FQ es cada vez más importante para prevenir un daño pulmonar irreversible y brindar a los pacientes la mayor posibilidad de beneficiarse de las nuevas terapias disponibles, que corrigen el defecto subyacente que causa la enfermedad.

# **MATERIALES Y MÉTODOS**

El estudio es de enfoque cuantitativo, de tipo analítico, transversal y retrospectivo, que analizó la información de todos los pacientes menores de 10 años de edad con diagnóstico de fibrosis quística que recibieron tratamiento en el Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante por presentar complicaciones pulmonares durante el periodo del 1 de junio del 2012 hasta el 1 de junio del 2017.

El universo estará formado por todos los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística atendidos en el Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante tanto de la Consulta Externa como de la Sala de Neumología, captados desde el 1 de junio del 2012 hasta 1 de junio del 2017. La muestra es de tipo no probabilística cuantitativa, conformada por 50 pacientes con diagnóstico

fibrosis quística que presentaron complicaciones pulmonares en el hospital y que cumplieron con los criterios de inclusión de la investigación durante el periodo de estudio.

Los criterios de inclusión fueron: Todos los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística menores de 10 años de edad del Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante, pacientes que desarrollaron complicaciones pulmonares y las pacientes con historia clínica completa. Se excluyeron a los pacientes con complicaciones no pulmonares de la fibrosis quística, pacientes con fibrosis quística mayores de 10 años de edad y pacientes con historia clínica incompleta.

Se utilizó Microsoft Excel versión 2010 para la organización de la información en una base de datos según las variables del estudio, posteriormente fueron ingresados en el paquete estadístico SPSS-21 para la tabulación, organización y análisis estadístico respectivo. Para esto se confeccionó tablas simples y de contingencia que permitieron la interpretación de los resultados. El nivel de confianza utilizado fue del 5%, considerándose significativo un p-valor < 0,5. Se utilizó estadística descriptiva e inferencial.

Se trata de un estudio sin riesgo, la información obtenida fue utilizada con finalidad académica y científica, además de respetar la confidencialidad de los pacientes que participaron en el estudio, ya que se guardó en anonimato sus identidades, las cuales fueron representadas por el número de historia clínica. El estudio fue observacional indirecto, por no existir manipulación ni contacto con pacientes, sino mediante el análisis de los registros médicos del hospital.

El estudio respetó los fundamentos primordiales de la investigación científica como son la ética y el valor social, ya que se analizó un problema de salud de relevancia en la medicina. Se siguieron las normas de investigación de reconocimiento internacional de la declaración de Helsinki del año 2011, además de no existir conflicto de intereses por el carácter académico de la investigación y por la aprobación de la misma por la escuela de graduados de la Universidad de Guayaquil, el Departamento de Docencia del hospital.

## **RESULTADOS**

Del total de la muestra estudiada (138 pacientes), el 45% (62) correspondió al grupo de preescolares, seguido de los escolares (38%). El grupo poblacional más afectado de la enfermedad fue el sexo masculino con el 55,8% (77). La complicación clínica más frecuente fue la neumonía que se presentó en el 100% de los pacientes. Otras complicaciones que se presentaron en porcentaje significativo e importante fueron las bronquiectasias (63%), insuficiencia respiratoria (45,7%) y el síndrome obstructivo bronquial (26,8%). Durante el periodo de estudio el índice de mortalidad fue del 2,9%. Del total de la muestra estudiada (138 pacientes), se encontró que los principales agentes infecciosos fueron la pseudomona auriginosa (80,1%) y el estafilococo aureus con el 52,9%. (Tabla 1 y 2).

Tabla 1. Distribución según edad y sexo

Edad en años	Frecuencia	Porcentaje	
Lactante menor	10	7	
Lactante mayor	13	9	
Preescolar	62	45	
Escolar	53	38	
Sexo	Frecuencia	Porcentaje	
Masculino	77	55,8	
Femenino	61	44,2	
Total	138	100	

Fuente: Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante.

Tabla 2. Distribución según las Complicaciones y mortalidad

Complicaciones	Frecuencia	Porcentaje	
Si	138	100	
Complicaciones pulmonares			
Neumonía	138	100	
Bronquiectasias	87	63	
Insuficiencia respiratoria	63	45,7	
Síndrome obstructivo bronquial	37	26,8	
Sinusitis	27	19,6	
Hemoptisis	22	15,9	
Atelectasia	20	14,5	
Bronquiolitis	11	8	
Neumonía micótica	10	7,2	
Neumotórax	6	4,3	
Aspergilosis	3	2,2	
Cor pulmonale	2	1,4	
Mortalidad	Frecuencia	a Porcentaje	
Si	4	2,9	
No	134	97,1	
Total	138	100	

Fuente: Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante.

Del total de la muestra estudiada (138 pacientes), el 84,8% (117) tenían antecedentes de procesos infecciosos a repetición, lo cual representó el factor de riesgo más frecuente en la población de estudio. Se encontró asociación estadísticamente significativa entre el desarrollo de complicaciones con la presencia de procesos infecciosos con un p-valor significativo de

0,004. El Odd Ratio fue de 2,011 lo cual nos indica que tener infecciones a repetición es un factor de riesgo 2 veces mayor para presentar complicaciones.

Se encontró asociación estadísticamente significativa entre el desarrollo de complicaciones con la presencia de desnutrición con un p-valor significativo de 0,001. El Odd Ratio fue de 5,415 lo cual nos indica que tener desnutrición es un factor de riesgo 5 veces mayor para presentar complicaciones. Se encontró asociación estadísticamente significativa entre el desarrollo de complicaciones con la estancia hospitalaria prolongada con un p-valor significativo de 0,001. El Odd Ratio fue de 2,644 lo cual nos indica que tener estancia hospitalaria prolongada es un factor de riesgo 2 veces mayor para presentar complicaciones.

Tabla 3. Factores de riesgo

Factores de riesgo	Frecuencia	Porcentaje
Si	138	100

**Fuente:** Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante. Tabla 4. Tipos de factores de riesgo y asociación estadística

Tipos de factores de riesgo	Frecuencia	Porcentaje	<b>Odd Ratio</b>	(p-valor)
Infecciones a repetición	117	84,8	2,011	0,04
Desnutrición	94	68,1	5,415	0,001
Cumplimiento del tratamiento	78	56,5		
Cuidados en casa	68	49,3		
Estancia hospitalaria prolongada	45	32,6	2,644	0,001
Ventilación mecánica	13	9,4		

Fuente: Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante

# **DISCUSIÓN**

La enfermedad pulmonar por fibrosis quística (FQ) se caracteriza por el desarrollo de bronquiectasias progresivas y deterioro de la función pulmonar con obstrucción grave del flujo de aire. Los pacientes con FQ sufren de una esperanza de vida más corta, principalmente debido a la insuficiencia respiratoria (9). El mecanismo por el cual se desarrolla la enfermedad pulmonar por FQ es el resultado de una interacción de múltiples factores intrínsecos y extrínsecos que incluyen el genotipo, anomalías en la composición y el movimiento del moco, inflamación crónica e infección crónica de las vías respiratorias (10). Aunque todos los pacientes con FQ tienen un mayor riesgo de complicaciones pulmonares que incluyen hemoptisis, neumotórax, hipertensión pulmonar e insuficiencia respiratoria crónica hipóxica e hipercápnica, el riesgo de desarrollar estas complicaciones aumenta con la progresión de la enfermedad pulmonar.

La esperanza de vida de los pacientes con fibrosis quística ha aumentado de manera constante durante las últimas décadas con un aumento correspondiente en la frecuencia de complicaciones de la enfermedad. Los radiólogos participan cada vez más en el manejo e identificación de las complicaciones pulmonares.

El análisis comparativo con otros estudios, revela que la frecuencia de complicaciones pulmonares en pacientes con fibrosis quística es variable. Los resultados de la presente investigación reportan a la neumonía como la complicación más frecuente, estuvo presente en el 100% de los pacientes, seguida en orden de frecuencia por la bronquiectasia (63%) y el síndrome obstructivo bronquial (26,80%). Bortoluzzi et al (1) reportaron como complicaciones más frecuentes a la neumonía (51%), bronquiectasia (9%), sinusitis (11%) y el neumotórax (2%). Otro autor Tepper L (2) en el 2016 coincide en que la neumonía (30%) y las bronquiectasias (11%) son complicaciones comunes en este grupo de pacientes. Al comparar los cuatro estudios, se encontró que el grupo poblacional más afectado fue el femenino y que las complicaciones pulmonares de fibrosis quística afectaron a la edad media de: 6,5 años.

## **CONCLUSIONES**

El grupo poblacional más afectado fueron los preescolares de sexo masculino. La complicación clínica más frecuente fue la neumonía que se presentó en el 100% de los pacientes. Los principales agentes infecciosos fueron la pseudomona auriginosa y el estafilococo aureus. El factor de riesgo más común fueron los procesos infecciosos a repetición, la desnutrición y la no adherencia al tratamiento. Se encontró asociación estadísticamente significativa entre el desarrollo de complicaciones con la presencia de procesos infecciosos, desnutrición y la estancia hospitalaria prolongada.

Las infecciones a repetición son un factor de riesgo 2 veces mayor para presentar complicaciones. La estancia hospitalaria prolongada es un factor de riesgo 2 veces mayor para presentar complicaciones. La desnutrición es un factor de riesgo 5 veces mayor para presentar complicaciones. Comparado con otros estudios internacionales la frecuencia de complicaciones pulmonares en esta serie de paciente es mayor.

#### **REFERENCIAS**

- 1. Bortoluzzi et al. (2014). Bronchiectases at early chest computed tomography in children with cystic fibrosis are associated with increased risk of subsequent pulmonary exacerbations and chronic pseudomonas infection. J Cyst Fibros , 13 (5), 564-71. 2014
- 2. Tepper L. (2016). Validating chest MRI to detect and monitor cystic fibrosis lung disease in a pediatric cohort. . Pediatr Pulmonol , 51 (1), 34-41. 2014

- 3. Sociedad Argentina de Pediatría. (2014). Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con Fibrosis Quística. Actualización. Resumen ejecutivo. Arch Argent Pediatr , 112 (3), 291-292. 2014
- 4. Elborn et al. (2015). Report of the European Respiratory Society/European Cystic Fibrosis Society task force on the care of adults with cystic fibrosi. Eur Respir J , 122 (3), 1-9. 2014
- 5. Mhairi G. (2015). Avery's Neonatology: Pathophysiology and Management of the Newborn (7º edition ed.). Wolters Kluwer Health. 2014
- 6. Cystic Fibrosis News Today. (10 de May de 2014). Retrieved 23 de Jul de 2017 from Cystic Fibrosis Statistics: https://cysticfibrosisnewstoday.com/cystic-fibrosis-statistics/. 2014
- 7. Rennie J. (2013). Roberton's textbook of Neonatology. Cap. 50: Cystic Fibrosis (4ª edition ed., Vol. 2). 2014.
- 8. Garcia B, Flume PA. Pulmonary Complications of Cystic Fibrosis. Semin Respir Crit Care Med. 2019 Dec;40(6):804-809. doi: 10.1055/s-0039-1697639. Epub 2019 Oct 28. PMID: 31659729.
- 9. Flume PA, Mogayzel PJ Jr, Robinson KA, Rosenblatt RL, Quittell L, Marshall BC; Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee; Cystic Fibrosis Foundation Pulmonary Therapies Committee. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: pulmonary complications: hemoptysis and pneumothorax. Am J Respir Crit Care Med. 2010 Aug 1;182(3):298-306. doi: 10.1164/rccm.201002-0157OC.
- 10. Dos Santos ALM, de Melo Santos H, Nogueira MB, et al. Cystic Fibrosis: Clinical Phenotypes in Children and Adolescents. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2018;21(4):306-314. doi:10.5223/pghn.2018.21.4.306