

HOSPITAL PEDIÁTRICO UNIVERSITARIO
"JOSÉ LUIS MIRANDA"
SANTA CLARA, VILLA CLARA

ATENCIÓN MULTIDISCIPLINARIA AL ENFERMO CON FIBROSIS QUÍSTICA.

Por:

Dr. Adrián Gómez Alemán¹, Dr. Tomás Pérez Rodríguez², Dra. Milda Díaz Martínez³, Dra. Raiza Rodríguez Antelo⁴ y Dr. Luis Toledo Sosa⁵

1. Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Neumotisiología. Hospital Universitario "Arnaldo Milián Castro". Santa Clara, Villa Clara.
2. Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor Titular. Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda". Santa Clara, Villa Clara.
3. Especialista de I Grado en Medicina General Integral y en Pediatría. Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda". Santa Clara, Villa Clara.
4. Especialista I Grado en Neumotisiología Hospital Universitario "Arnaldo Milián Castro". Santa Clara, Villa Clara.
5. Especialista de II Grado en Medicina Interna. Hospital Universitario "Arnaldo Milián Castro". Santa Clara, Villa Clara.

Resumen

Se realizó un estudio longitudinal, prospectivo, de intervención, con los 20 pacientes con fibrosis quística, pertenecientes a las provincias centrales, que fueron atendidos en el Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda" y en el Hospital Universitario "Arnaldo Milán Castro" de Villa Clara; se estableció una correlación entre los siguientes períodos: desde 1980 a 1999 y desde el 2000 hasta el 2002, en el cual se estableció una atención multidisciplinaria. Los especialistas evaluaron de forma individual a cada paciente mensualmente y establecieron conductas terapéuticas con fisioterapia respiratoria, antibioticoterapia, vitaminoterapia y la utilización de enzimas pancreáticas. Para comparar a los pacientes, se estableció un índice que refirió la morbilidad por sistemas y aparatos, así como el número de consultas a las que el enfermo había acudido antes de iniciarse este tipo de seguimiento y una vez establecido el mismo. Los pacientes presentaron una evolución favorable en cuanto a manifestaciones respiratorias, digestivas y complicaciones respiratorias, no así con las complicaciones digestivas. El índice de Shwachman-Kulzycki es un método eficaz para la evaluación de los pacientes, los cuales mejoran su calidad de vida con esta atención multidisciplinaria.

Descriptor DeCS:
FIBROSIS QUISTICA
ATENCION INTEGRAL DE SALUD

Subject headings:
CYSTIC FIBROSIS
COMPREHENSIVE HEALTH CARE

Introducción

La fibrosis quística o mucoviscidosis (FQ) es una enfermedad genética, hereditaria, autosómica recesiva, caracterizada por una disfunción de las glándulas exocrinas. Todo ello da lugar a una

amplia gama de manifestaciones clínicas, entre las que se destacan, por su frecuencia: un proceso respiratorio obstructivo, una insuficiencia pancreática y una elevación de los cloruros en el sudor^{1,2}. Las mayores esperanzas comenzaron cuando en 1989 se identificó el gen que da lugar a la enfermedad, el cual fue localizado en el brazo largo del cromosoma 7, que codifica para una proteína de membrana (*Cystic Fibrosis Transmembrana Conductance Regulator*). La enfermedad aparece cuando los dos genes FQ del paciente presentan mutaciones que hacen que la proteína no exista o que tenga alterada su función³.

Esta enfermedad se puede presentar con diferentes formas clínicas, algunas de ellas relacionadas con la edad del paciente. Una forma de presentación clásica en el recién nacido es el ilio meconial, obstrucción intestinal que se produce como consecuencia del pegajoso y espeso meconio que producen estos pacientes. El lactante afectado puede presentar un retraso ponderal evidente, dolor abdominal de carácter recurrente, aumento del apetito, heces voluminosas mal olientes, prolapso rectal e infecciones respiratorias recurrentes. En el niño y el adolescente los síntomas y signos digestivos pasan a un segundo término, mientras que los respiratorios se hacen cada vez más evidentes a medida que avanza la enfermedad, en forma de tos recurrente, con expectoración purulenta y graves signos de insuficiencia respiratoria crónica. En el adulto, las infecciones respiratorias y la fibrosis pulmonar son las responsables de la elevada morbilidad de estos pacientes⁴.

La valoración evolutiva de los enfermos debe establecerse con regularidad a intervalo de tiempo corto, lo cual permite un mejor control del estado clínico de los mismos y, por consiguiente, posibilita el tratamiento precoz de las complicaciones que pueden aparecer⁵.

El incremento en las expectativas de vida de los pacientes con FQ, en las últimas décadas, está relacionado con múltiples factores, fundamentalmente con la puesta en marcha de unidades de FQ especializadas y con la utilización de nuevas modalidades terapéuticas⁶.

El objetivo fundamental de todas las unidades de FQ es el control y seguimiento a este tipo de pacientes, para instaurar un tratamiento individualizado y multidisciplinario, en el que participe un gran número de expertos^{7,8}.

Durante años, los pacientes con fibrosis quística de la región central del país fueron atendidos en las unidades asistenciales de la provincia de Villa Clara sin una atención integral, solo eran tratados sus síntomas y signos, y los cuidados no se dirigían a pilares tan importantes como la nutrición, la fisioterapia y la integración laboral y social. Los pacientes asistían a nuestra consulta o al cuerpo de guardia cuando los síntomas eran graves y ya constituían verdaderas exacerbaciones, que requerían incluso ingresos en unidades de cuidados intensivos, con estadias prolongadas.

Actualmente, el establecimiento de una atención multidisciplinaria en nuestro país, nos incentivó a participar en el desarrollo de este novedoso proyecto, con el objetivo de conocer sus beneficios sobre la evolución de la enfermedad, en nuestro contexto socioeconómico.

Métodos

Nuestra investigación se realizó con la inclusión de los 20 pacientes con fibrosis quística vivos, atendidos en el servicio de Respiratorio del Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda" y el Hospital Universitario "Arnaldo Milán Castro" de Villa Clara. Para obtener la información, se confeccionó una hoja de resumen, donde se registraron los datos necesarios para nuestro estudio y se estableció una comparación de la evolución de la enfermedad de un mismo grupo de pacientes en dos períodos: En el primero (1980-1999) no existía una atención multidisciplinaria, y en el segundo (2000-2002) se estableció un seguimiento evolutivo integrado por: pediatra, neumólogo, genetista, gastroenterólogo, nutriólogo, fisioterapeuta, enfermera, psicólogo y trabajador social; asimismo, se incorporó la ayuda de otras organizaciones y empresas como: Partido Comunista de Cuba, Unión de Jóvenes Comunistas, Poder Popular, Ministerio de la Agricultura, Ministerio de la Alimentación, y se realizaron actividades prácticas sobre los cuidados generales, la higiene ambiental y personal, la dieta, los ejercicios respiratorios, el uso de vitaminoterapia y enzimas pancreáticas.

Para lograr la comparación de los pacientes incluidos en el estudio, así como la de los datos indicadores del estado de los pacientes, se estableció un índice que relacionaba la mortalidad, por

síntomas y aparatos, al número de estas consultas a las que el paciente había acudido antes del establecimiento de esta atención multidisciplinaria y después de la misma. Esto fue necesario debido a que el estudio incluyó a pacientes cuyo tiempo de seguimiento era muy diferente. Este índice se calculó mediante la fórmula:

$$\text{Índice} = \frac{\sum \text{Número de síntomas o signos por aparato en las consultas a las que acuden.}}{\text{Número total de consultas en el período.}}$$

En el caso de los indicadores de frecuencia, como ocurre con el número de ingresos, igualmente se procedió a la sumatoria del número de ingresos en el período considerado. La estadía hospitalaria de cada paciente se promedió por medio de la suma de estas en cada ingreso y se dividió por el número de ingresos:

$$\text{Estadía hospitalaria promedio} = \frac{\sum \text{Número de días en cada ingreso}}{\text{Número de ingresos en el período}}$$

Se procedió a promediar los índices de gravedad del ingreso y la valoración integral del índice de Shwachman-Kutzycki, modificado por Doershula y colaboradores, que fueron relacionados respectivamente con el número de ingresos y de consultas, según el caso. Debido a que no se espera normalidad en un grupo tan reducido de pacientes (N = 20) que, sin embargo, constituyó el universo de los elegibles, se aplicó la prueba no paramétrica de Mann Whitney para el cálculo de los estadígrafos y su significación estadística.

Resultados

En la tabla 1 se muestran las variaciones de los índices de síntomas y signos respiratorios más importantes en ambos períodos. La tos, la disnea y los ruidos respiratorios fueron las variables que mejor evolucionaron. Las manifestaciones digestivas (tabla 2) no presentaron variación significativa en ambos períodos; nuestros pacientes tuvieron un aporte adecuado de enzimas pancreáticas, incluso desde antes de estar establecida la consulta, lo cual puede explicar la poca diferencia presentada por las características de las deposiciones en ambos períodos. A pesar de esto, debemos señalar que en el primero predominaron las heces generalmente anormales, abundantes y poco moldeadas, y en el segundo, las heces bien moldeadas y ligeramente anormales. Consideramos que esta mejoría está relacionada con un aporte nutricional equilibrado de proteínas, grasas y carbohidratos, unido a una adecuada alimentación, basada en un período de comidas y meriendas programadas.

Tabla 1 Variación de los índices de síntomas y signos respiratorios.

Síntomas y signos respiratorios	Índices		Por ciento de variación	Significación (p)
	Antes	Después		
Tos	3,47	2,95	-14,9	0,035
Expectoración	2,26	2,36	- 4,4	0,646
Disnea	2,01	1,54	- 23,4	0,018
Ruidos respiratorios	2,16	1,74	- 19,4	0,027
Cianosis	1,02	1,00	- 1,9	0,914

Fuente: Microhistoria clínica.

Tabla 2 Variación de los índices de síntomas y signos digestivos.

Síntomas y signos digestivos	Índice		Por ciento de variación	Significación (p)
	Antes	Después		
Deposiciones	2,29	2,07	- 9,6	0,242
Distensión abdominal	1,18	1,22	+ 3,4	0,456

Fuente: Microhistoria clínica.

En cuanto a las exacerbaciones y parámetros de la morbilidad hospitalaria (tabla 3), el índice de las mismas disminuyó en el segundo período ($p = 0,101$).

Tabla 3 Exacerbaciones y parámetros de la morbilidad hospitalaria.

Variables	Índice		Por ciento de variación	Significación (p)
	Antes	Después		
Exacerbaciones	0,31	0,20	- 35,5	0,101
Ingresos por exacerbación y complicación	0,31	0,22	- 29,0	0,137
Estadía (días)	15,9	12,4	- 22,0	0,302
Estado clínico al ingreso	1,41	0,99	- 29,8	0,037

Fuente: Microhistorias clínicas.

Los ingresos por exacerbaciones, complicaciones, o ambas, también presentaron una disminución en los índices: desde 0,31 en el primer período a 0,22 en el segundo; esto es explicable, en primer lugar, porque disminuyeron las exacerbaciones y complicaciones en el segundo período; además, ya se cuenta con una consulta donde se detectan tempranamente las variaciones en el estado de salud del paciente, lo cual previene el desarrollo de las exacerbaciones, complicaciones o ambas. El estado clínico al ingreso mostró cambios significativos ($p = 0,037$), con índice de 1,41 en el primer período y 0,99 en el segundo y un por ciento de variaciones de - 29,8.

En el primer período muchos pacientes ingresaron clasificados como graves, a diferencia del segundo período, donde no hubo ingresos con esta clasificación.

Al analizar los índices de variación de las complicaciones respiratorias y digestivas, en las primeras se evidenció una disminución de los índices, desde 3,50 en el primer período a 2,90 en el segundo, para un -17,1 % de variación y una significación de $p = 0,403$. En ambos períodos la complicación más frecuente fue la exacerbación de la sepsis respiratoria crónica. Otras complicaciones presentes en el primer período, y no en el segundo, fue el neumotórax y la hemoptisis.

Entre las complicaciones digestivas encontradas en el primer período, el prolapso rectal fue el más frecuente y se encontró en cinco pacientes. El síndrome de obstrucción intestinal distal se presentó en 25 ocasiones en el primer período e incluso en más de una ocasión en algunos pacientes. En el segundo período, la incidencia fue mucho menor y se encontró en siete ocasiones.

Con respecto al Índice de Shwachman-Kutzycki en ambos períodos, se observó una variación de 2,66 en el primero a 2,93 en el segundo, con un por ciento de mejoría de + 10,1 % y una significación de $p = 0,261$.

Discusión

Villa Asencio y otros autores^{9,10} expresan que en los pacientes con fibrosis quística, la tos, en sus inicios, es ocasional, pero puede transformarse en crónica, frecuente, productiva y ocasionar vómitos. Esto no coincide con los resultados de nuestro estudio, donde se presentó una disminución en la frecuencia de aparición de este síntoma, lo que está relacionado con la aplicación sistemática de las técnicas de fisioterapia, encargadas de movilizar las secreciones acumuladas en el árbol respiratorio, causantes de la irritación bronquial.

Estudios realizados por el Dr. JM Denis en la Universidad de Bradford, Gran Bretaña, y Louise Lannefors en el Hospital Universitario de Suecia^{11,12}, mostraron los beneficios de la *terapia con nebulizadores y las técnicas de fisioterapia respiratoria en la desaparición de los síntomas*. Nuestros resultados se aproximan a los informados por estos autores, ya que la disnea y los ruidos respiratorios tuvieron una mejoría significativa mediante la aplicación de estas técnicas. En cuanto a la variación de los índices de síntomas y signos digestivos, las características de las deposiciones mejoraron en el segundo período, lo cual está relacionado con un adecuado aporte de enzimas pancreáticas y una dieta adecuada. Esto coincide con algunos autores, como Escobar Castro¹³ y Manfred Gotz, del Hospital Pediátrico de Viena en Austria¹⁴, los que han planteado que un buen aporte de enzimas pancreáticas en un intento de suplir el defecto, logra que en la segunda porción del duodeno se obtenga una concentración de lipasa, amilasa y proetasa más parecida a la que se encuentra en la secreción pancreática normal.

Los pacientes presentaron una evolución más favorable en el segundo período. Mediante la fisioterapia respiratoria, la terapia inhalatoria con el uso de broncodilatadores β adrenérgicos y la antibioticoterapia (oral, parenteral o inhalada), en forma cíclica o permanente, se han obtenido magníficos resultados en la prevención de las exacerbaciones. Muchos autores^{5,15} recomiendan este modo de terapia asociada a controles periódicos al paciente, con el fin de detectar y tratar precozmente las posibles desviaciones de su estado de salud. Existen discrepancias entre los distintos investigadores sobre la relación que existe entre el aporte de enzimas pancreáticas y las complicaciones digestivas¹⁶.

Los resultados obtenidos en nuestro estudio, aunque no son significativos, son muy alentadores, más aún si se toma en consideración que para la evolución de los resultados se ha utilizado el sistema de evolución clínica más extendido, propuesto por Shwachman-Kulzycki¹⁷⁻¹⁹.

Summary

An interventional prospective longitudinal study was carried out on 20 cystic fibrosis patients from the central provinces who were treated in the University Pediatric Hospital "José Luis Miranda" and the University Hospital "Arnaldo Milián Castro" of Villa Clara Province. A correlation was established between the 1980-1999 and 2000-2002 periods in which a multidisciplinary care was used. Each patient was individually assessed every month by the specialists who established therapeutic measures with respiratory, antibiotic and vitamin therapy, and the use of pancreatic enzymes. To compare patients, a rate referring mortality was established by systems and apparatus as well as the number of medical appointments before the beginning of this type of follow-up and after its establishment. There was a favorable course in all the patients regarding respiratory and digestive manifestations as well as respiratory complications, but it was not so with digestive complications. Schwachman-Kulzycki's rate is an efficacious method for the evaluation of patients who improve their quality of life with this multidisciplinary care.

Referencias bibliográficas

1. Pivez Frías J, Pivez Ruiz E. Antecedentes históricos de la fibrosis quística. En: Dupena Fernández FJ. Fibrosis quística: atención integral, manejo clínico y puesta al día. Granada: Alhalla; 1998. p. 23-9.
2. Pirez Frías J, Pivez Ruiz E, Oliveira C. Aspectos históricos de la fibrosis quística: sesión de clausura. Invest Clin. 2001;4 Supl 1:72-5.
3. Martínez Martínez MI, Gustin Castillo C. Fibrosis quística. En: López Encuentra A, Martín Escribano P. Neumología en atención primaria. Madrid: Aula Médica; 1999. p. 313-22.
4. Boucher RC. Fibrosis quística. En: Brauneald E, Fanci AS, Kasper DL, Hanser SL, Longo DL, Jameson JL. Harrison, principios de medicina interna vol.2. 15^{ta} ed. Madrid: Mc Graw Hill; 2001. p. 1743-7.
5. Manual Merk de información para el hogar [monografía en Internet]. Madrid: Merk Sharp S Donne; 2002 [citado 4 Sep 2005]. Disponible en: http://www.msd.es/publicaciones.merk.hogar.oy/seccion_04-043.htm

6. Mucoviscidosis o fibrosis quística [monografía en Internet]. España: Pulsomed; 2003 [citado 4 Sep 2005]. Disponible en:
<http://www.inotromedico.com/temas/mucoviscidosisofibrosisquistica.htm>
7. Dupena Fernández FJ. El parque de las unidades de fibrosis quística: primera mesa redonda: Congreso Laico. Invest Clin. 2001; Supl 1:48-9.
8. Rubio González T, Aman Ivonet G, Martínez G. Atención multidisciplinaria a pacientes con fibrosis quística. Rev Cubana Pediatr. 1999;7(4):228-31.
9. Villa Asensi JR. Patología respiratoria: clínica y seguimiento. En: Salcedo Posada A, García Novo MD. Fibrosis quística. Madrid: Aula Médica; 1997. p. 83-91.
10. Macri CN. Fibrosis quística (Mucoviscidosis): clínica de las manifestaciones broncopulmonares. En: III Congreso Latinoamericano de Fibrosis Quística. Jornada Hispanoamericana; 1997 Oct 20-23; La Habana, Cuba. La Habana: Palacio de las Convenciones; 1997. p. 62-4.
11. Lanne Fors L. Modern chest physiotherapy: arms and strategies. In: Abstract book. 13th ed. Stockholm; 2000. p. 33-4.
12. Dennis TH. Guidelines for nebulization therapy. In: XIII International Cystic Fibrosis Congress; 2000 Jun 4-8; Stockolm, Sweden. Stockolm; 2000. p. 59-60.
13. Escobar Castro H, Suárez Cortina L, Perdomo M, Maiz Carro L. El páncreas exocrino en la fibrosis quística: En: Dupena Fernández FJ. Fibrosis quística: atención integral, manejo clínico y puesta al día. Granada: Alhalia; 1998. p. 235-53.
14. Gotz M. 100 years of pancreatic enzyme substitution. In: XIII International Cystic Fibrosis Congress; 2000 Jun 4-8; Stockolm, Sweden. Stockolm; 2000. p. 55.
15. Canton R, Girón R, Martínez I, Oliver A, Valdezate S. Patógenos multirresistente en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol. 2002;38(8):376-85.
16. Boat TF, Eystic fibrosis. In: Bshuman RE, Kliiegman RM, Jenson HB. Nelson textbook of pediatric . 15th ed. Philadelphia: WB.Saunders; 2000. p. 1315-27.
17. Sánchez Solís de Querol M, Pajaron de Ahumada M. Scores de seguimiento. En: Acuña Quivos HD, Antolo Landuriva ML, Balanza Soriano J, Bano Rodríguez A, Barrio Andrés MC, Barrio Gómez de Agüero MI. Fibrosis quística. Madrid: Aula Médica; 1997. p. 315-27.
18. Shwachman-Kulzycki II. Long term study of 185 patients with cystic fibrosis: studies made over a 5 to 14 year- period. Am J Dis Child. 1958;96:6-15.
19. Bonc RC. Fibrosis quística. En: Bennett JC, Plum F. Cecil tratado de medicina interna vol.1. 20 ed. México: Mc Graw-Hill Interamericana; 1998. p. 476-80.