

Fibrosis quística en el Perú

Dr. Ildauro Aguirre

Neumólogo - Pediatra

Hospital San Bartolomé, Lima, Perú

En el Perú la Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad de prevalencia desconocida. Probablemente hay un subregistro debido a la falta de un eficiente diagnóstico al no pensar en esta enfermedad. La raza mestiza es la que predomina en nuestro país por lo que los casos probablemente sean escasos. En el transcurso de los años han sido publicados algunos trabajos, señalando los casos diagnosticados de FQ. En 1994 Aguirre y colaboradores⁽¹⁾, reportaron 9 casos de pacientes con probable diagnóstico de FQ, la edad al diagnóstico fue desde los 10 meses hasta los 12 años; no se utilizó la prueba de sudor con pilocarpina, sino un método no estandarizado (prueba de la bolsa plástica). En la tabla 1 se detallan las características de estos 9 casos.

En 1998, Escalante⁽²⁾, reportó 10 pacientes con diagnóstico probable de FQ atendidos en el Instituto de Salud del Niño (ISN) recolectados durante el periodo 1991-1996. En el 2002, Torres y colaboradores realizó un estudio retrospectivo de todos los casos de FQ que ingresaron al ISN, encontrando 42 casos registrados, pero se pudo hacer el análisis de 13 pacientes que cumplían los criterios del Consenso Americano de FQ, con un rango de edad de 1 mes hasta 9 años al momento del diagnóstico, siendo el 61% varones y el 100% de raza mestiza. La presentación clínica fue: 100% con malnutrición y/o falla de crecimiento y 77% con problemas respiratorios como se detalla en la tabla 2.

El sistema de inducción de sudor por iontoforesis usado en el ISN fue el modelo Webster y colector del sudor Macroduct (R) con medición de la conductividad sweat-check 3100. Luego en junio de 1999, se empieza a utilizar el análisis de cloro con la técnica de Schales & Schales Titration hasta al actualidad. Monsante y colaboradores, del Hospital Edgardo Rebagliati durante el periodo 2000-2007, reportaron 19 casos, de los cuales 6 han fallecido y actualmente siguen

Tabla 1.- FQ: Reporte de casos en un hospital de Lima, Perú.

Fibrosis quística: Reporte de casos en un hospital de Lima, Perú					
Paciente	Edad años	Sexo	Raza	Síntomas	Estado nutricional
1	6	F	Mestiza	Respiratorio	Desnutrido II
2	2	F	Mestiza	Respiratorio	Desnutrido II
3	8	F	Caucasica	Respiratorio	Desnutrido II
4	3	M	Caucasica	Respiratorio	Eutrofico
5	5	F	Mestiza	Digestivo	Eutrofico
6	12	F	Mestiza	Respiratori + Digestivo	Desnutrido II
7	08	M	Mestiza	Respiratorio	Eutrofico
8	8	F	Mestiza	Respiratorio	Desnutrido II

Correspondencia: Dr. Ildauro Aguirre. Neumólogo Pediatra. Hospital San Bartolomé. Lima, Perú. E-mail: ildauroaguirre@yahoo.com.mx

Tabla 2.- Características clínicas iniciales de los pacientes con FQ ISN 1991-2001.

Características Clínicas iniciales de los pacientes con FQ ISN 1991-2001.		
Características clínicas	n	%
Malnutrición falla en crecimiento	13	100
Síntomas respiratorios agudos o crónicos	10	77
Esteatorrea	5	38.8
Alcalosis metabólica hiponatremica	4	30.8
Ileo meconial, obstrucción intestinal	2	15.4
Historia familiar	1	7.7

en control 13 pacientes. Anabhela y colaboradores, busca la mutación D F508 en 12 pacientes del ISN con FQ, encontrando que alrededor del 40% de pacientes estudiados tienen al menos una de las mutaciones D F508. En la actualidad, se inicia desde el 2008 un plan piloto de tamizaje neonatal que incluye FQ Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé. Además se realizará en el mismo Hospital la prueba de sudor. Con los reportes aislados, con el inicio del tamizaje neonatal y con la ayuda del laboratorio para llegar al diagnóstico específico, esperamos pronto tener una prevalencia de la enfermedad de tal manera que podamos destinar los recursos necesarios para un adecuado tratamiento por lo que mejorara la calidad de vida de estos niños diagnosticados de FQ.

Tabla 3.- Mutación DF 508 en 12 pacientes con FQ

Mutación DF 508 en 12 pacientes con Fibrosis Quística en el Perú.			
	X/X	DF 508/X	DF 508/DF 508
N	7	4	1
%	58	33	9

LECTURAS RECOMENDADAS

- Aguirre I, Chiarella P, Hernández H, Chaparro E, Accinelli R, Zegarra O. Fibrosis quística: Reporte de casos en un hospital de Lima, Perú. *Rev Med Hered* 1994; 5(4): 204-8.
- Torres, Daniel. Estudio clínico epidemiológico de la fibrosis quística en el Instituto de Salud del Niño, Lima 1991 - 2001. *Paediatrica* 2002; 4(3): 7-15.
- Sillau, José. FIBROSIS QUÍSTICA (FQ.). *Enfermedades del Torax* 1996; 40(2): Mayo-Agosto.
- www.fibrosisquistica.org/images/recursos/21.doc
- Castilla Gladys. Epidemiología de infecciones respiratorias en pacientes con Fibrosis Quística en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. *Rev Peru Pediatr* 2008; 61: 82-8.
- Tori CA. Enfermedad fibroquística del páncreas (mucoviscidosis). Tesis de Bachiller Universidad Peruana Cayetano Heredia 1966.
- Castilla G, Cisneros L: Evolución clínica e epidemiológica de los pacientes con Fibrosis Quística en el HNERM ESSALUD, XXIV. Congreso de la Sociedad Peruana de Pediatría 2006, agosto Huancayo. Perú.
- Zavaleta, Amparo I; Silva Acuña, Cinthya; Rivera Meza, Luis; Del Castillo Barrientos, Hernán Torres Vela, Daniel. Mutación F508 en pacientes diagnosticados con fibrosis quística del Instituto de Salud del Niño. *Enfer Tórax* 2006; 50(2): 36-38.
- Escalante R. Diagnóstico y tratamiento de fibrosis quística en el Instituto de Salud del Niño 1991-1996 [Tesis de Bachiller]. Universidad Nacional Mayor de San Marcos; Lima, 1998.
- Silva Cinthya. Mutaciones más frecuentes en el gen CFTR de pacientes diagnosticados con fibrosis quística del Instituto Especializado de Salud del Niño. Tesis para optar el título profesional de Químico Farmacéutico. Universidad Mayor de San Marcos. Lima-Perú. 2008.