

Estadificación imagenológica de niños y adolescentes con enfermedad fibroquística

Imaging stages of children and adolescents with fibrocystic disease

MsC. Yelenis Gómez García,^I Dra. Tatiana Góngora Wilson,^I MsC. Solangel Bolaños Vaillant^{II}

^I Hospital Infantil Sur, Santiago de Cuba, Cuba.

^{II} Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres", Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se realizó un estudio descriptivo y transversal de los 13 menores de 18 años de edad con enfermedad fibroquística, atendidos en el Hospital Infantil Docente Sur de Santiago de Cuba, desde febrero de 2009 hasta julio de 2010, a fin de obtener los hallazgos imagenológicos de las afectaciones pleuropulmonares y sinusales, así como el estadio clínico en el que se encontraban. Se logró evaluar el pronóstico y gravedad de los pacientes, lo cual permitió indicar un tratamiento oportuno y adecuado.

Palabras clave: estadificación imagenológica, enfermedad fibroquística, niños, adolescentes, atención secundaria de salud.

ABSTRACT

A descriptive and cross-sectional study of the 13 children under 18 years of age with fibrocystic disease, assisted in the Teaching Southern Children Hospital in Santiago de Cuba was carried out from February, 2009 to July, 2010, in order to obtain the imaging findings of the pleuropulmonary and sinusal disorders, as well as the clinical stage in which they were. It was possible to evaluate the prognosis and the patients' severity, which allowed to indicate an opportune and appropriate treatment.

Key words: Imaging stages, fibrocystic disease, children, adolescents, secondary health care.

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ), también conocida como mucoviscidosis o enfermedad quística del páncreas, es una afección monogénica de herencia autosómica recesiva, de manera que una pareja con ese padecimiento tiene una probabilidad de 25 % de tener un hijo con esta afección en cada embarazo. Es considerada la causa de más alta letalidad en la raza blanca, con una incidencia de 1: 2 500-3 000 nacidos vivos.^{1,2}

Se caracteriza por la disfunción de las glándulas exocrinas, produce insuficiencia pancreática, lo que a su vez causa anomalías gastrointestinales y hepáticas, así como elevación de las concentraciones de los electrolitos cloro y sodio en el sudor.^{3,4}

Clínicamente se clasifica como una enfermedad multisistémica y compleja que afecta el aparato respiratorio, donde las infecciones deterioran notablemente el pulmón y ocasionan neumopatía crónica e invalidante (bronquitis, bronquiolitis, neumonías y neumotórax, entre otras), las cuales conducen finalmente a bronquiectasias y atelectasias que, además de producir un deterioro irreversible, favorecen la colonización bacteriana. La antibioticoterapia es crucial en estos casos, pues dicha infección es la causa más importante de morbilidad y mortalidad de estos pacientes.²⁻⁴

En el 2008 existían en Cuba 234 pacientes con esta enfermedad y hoy día la cifra se aproxima a 241, con una incidencia de 1: 3 900.⁵ En la provincia de Santiago de Cuba, la segunda con mayor número de casos, se registran actualmente 34 afectados, de ellos 13 menores de edad.

Se considera que esta entidad clínica es común en los niños, la cual ha conllevado a una alta letalidad en edades tempranas de la vida, por lo que durante años ha surgido la necesidad de crear en todo el mundo equipos multidisciplinarios para la atención, tratamiento y control de los afectados.³

Con el uso de suplementos de enzimas pancreáticas, terapia nutricional y antibióticos se ha logrado una supervivencia importante en las últimas décadas y, de hecho, un incremento de la esperanza de vida por encima de los 30 años de edad; ^{3,4,6} no obstante, es la enfermedad pulmonar y su resultante, el *cor pulmonale*, lo que lleva a la cronicidad y a la muerte eventual de estos pacientes.^{4,7}

En la década de los 70, con el propósito de describir una técnica de análisis sistemático de la radiografía de tórax y poder establecer fácilmente comparaciones con las radiografías seriadas, aparecieron diversos sistemas de evaluación de las lesiones pulmonares de la radiografía de tórax de los pacientes con fibrosis quística.^{8,9} El primer sistema de evaluación fue publicado en 1974 y 5 años después se propuso una modificación.^{2,10}

La tomografía axial computarizada (TAC) torácica tiene mucha más sensibilidad y especificidad que la radiografía de tórax. En la última década diversos autores han descrito hallazgos en la TAC pulmonar de alta resolución, tales como: engrosamiento de paredes bronquiales en el 100% de los pacientes, de bronquiectasias en 87 %, así como de broncoceles y enfisema en 64 y 28 %, respectivamente.⁹

La clasificación de gravedad se establece según los puntajes clínico (de Schwachman y Kulczicky) y radiográfico (de Brasfield);^{2,6} pero actualmente se tiene en cuenta el tomográfico, de Brody.

Si dichos puntajes no establecen el mismo grado de severidad, debe considerarse el más grave; si según el puntaje, el paciente es clasificado en estadio leve de la enfermedad, pero tiene insuficiencia pancreática, debe ser catalogado como moderado. Los que presentan infecciones crónicas con *pseudomonas* serán catalogados en un grado superior de severidad al que le asignó inicialmente.⁶

Los exámenes imagenológicos constituyen en el mundo uno de los pilares fundamentales para el mejor seguimiento y tratamiento de estos pacientes y en varios países, como España, EEUU, Uruguay, Chile, se realizan;¹¹ pero existen algunos como Cuba donde solo se estadifican por la clínica.

Se logró evaluar el pronóstico y gravedad de los pacientes, lo cual permitió indicar un tratamiento oportuno y adecuado

Al estadificar a los niños y adolescentes con enfermedad fibroquística se evaluará el pronóstico y gravedad de los pacientes, lo cual permitirá indicar un tratamiento oportuno y adecuado y, por ende, mejorar la expectativa de vida.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo y transversal de los 13 menores de 18 años de edad con enfermedad fibroquística, atendidos en el Hospital Infantil Docente Sur de Santiago de Cuba, desde febrero de 2009 hasta julio de 2010, con el objetivo de determinar los hallazgos imagenológicos de las afectaciones pleuropulmonares y sinusales, así como el estadio clínico en el que se encontraban.

Para obtener la información necesaria se efectuó un examen radiográfico simple y una tomografía axial computarizada de tórax a todos los pacientes incluidos en el estudio, así como una tomografía de senos paranasales a los mayores de 7 años, debido a que en esta edad la mayoría de ellos ya están desarrollados.

La radiografía se hizo con un equipo convencional y a distancia, la cual siempre debe realizarse para diagnosticar la enfermedad y luego de forma anual, para establecer el grado de severidad.

La tomografía se realizó con un equipo monocorte, marca Shimadzu, en el caso del tórax, a intervalos de 10 mm desde el ápice pulmonar hasta debajo del ángulo costofrénico. Debe ser efectuada para la evaluación inicial después del diagnóstico y luego una vez por año; en los casos que requirieron el examen de los senos paranasales se hizo a intervalos de 5 mm; asimismo, se solicitará anualmente en los fenotipos severos y cada 2 años si no hay insuficiencia pancreática (ambos sin contraste).

RESULTADOS

De los 13 niños y adolescentes con fibrosis quística (tabla 1), 12 eran del sexo masculino (92,3 %) y de ellos, 8 del grupo de 13-18 años (61,5 %).

Tabla 1. Pacientes con fibrosis quística según grupos etarios y sexo

Grupos etarios (en años)	Femenino		Sexo Masculino		Total	
	No.	%	No.	%	No.	%
0-6	1	7,7			1	7,7
7-12			4	30,8	4	30,8
13-18			8	61,5	8	61,5
Total	1	7,7	12	92,3	13	100,0

De acuerdo con la puntuación obtenida según escalas internacionales utilizadas para evaluar el grado de severidad (tabla 2), se obtuvo primacía del estadio moderado tanto en los estudiados mediante radiografía (9, para 69,2 %) como por TAC (6, para 46,1 %), es decir 3 pacientes (23, 1 %), que por el puntaje de Brasfield fueron evaluados como moderados, se incluyeron con este último método de diagnóstico en estadio severo de la enfermedad.

Tabla 2. Pacientes con fibrosis quística según grado de severidad confirmado mediante puntaje de radiografía y tomografía axial computarizada de tórax

Grado de severidad	Radiografía		TAC	
	No.	%	No.	%
Leve	4	30,8	4	30,8
Moderado	9	69,2	6	46,1
Severo			3	23,1
Total	13	100,0	13	100,0

Los principales hallazgos en las radiografías simples (tabla 3) resultaron ser las marcas lineales (11 pacientes, para 84,6 %), donde fueron evaluadas las atelectasias lineales y el engrosamiento bronquial, con primacía de este último, seguidas en orden de frecuencia por las lesiones noduloquísticas (76,9 %). En relación con la gravedad de la enfermedad, igualmente fueron estos hallazgos radiográficos los que predominaron en los estadios leve y moderado de la afección, con mayor frecuencia en este último.

Tabla 3. Pacientes con fibrosis quística según alteraciones en las imágenes radiográficas y grado de severidad

Alteraciones en las imágenes radiográficas	Leve n=4		Moderado n=9		Total n=13	
	No.	%	No.	%	No.	%
Atrapamiento aéreo	1	25,0	7	77,8	8	61,5
Marcas lineales	2	50,0	9	100,0	11	84,6
Lesiones noduloquísticas	2	50,0	8	88,9	10	76,9
Lesiones mayores			6	66,7	6	46,1

Porcentaje sobre la base del total de casos por grado de severidad según radiografía simple.

Entre las principales alteraciones halladas mediante tomografía (tabla 4) figuraron: engrosamiento de la pared bronquial en los 13 pacientes (100 %), bronquiectasia en 12 (92,3 %) y enfisema pulmonar en 8 (61,5 %). En relación con el grado de severidad, según la escala de Brody, prevalecieron la bronquiectasia y el engrosamiento bronquial en los 3 estadios imagenológicos. Cabe destacar que no hubo pacientes con abscesos, por lo que se decidió excluir esta alteración.

Tabla 4. Pacientes con fibrosis quística según alteraciones en la tomografía axial computarizada y grado de severidad

Alteraciones en la tomografía axial computarizada	Leve n=4		Moderado n=6		Severo n=3		Total n=13	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Bronquiectasia	3	75	6	100,0	3	100,0	12	92,3
Engrosamiento pared bronquial	4	100	6	100,0	3	100,0	13	100,0
Impacto mucoso	1	25	2	33,3	2	66,7	5	38,4
Bula enfisematosa			1	16,7	1	33,3	2	15,4
Enfisema pulmonar	1	25	4	66,7	3	100,0	8	61,5
Consolidación pulmonar			3	50,0	2	66,7	6	46,1

Porcentaje sobre la base del total de casos por grado de severidad según tomografía.

Como se muestra en tabla 5, se correspondió la frecuencia del estadio clínico moderado con la edad predominante, el grupo de 13-18 años (30,8 %), en el cual también se encuentran los 3 pacientes con fibrosis quística en estadio severo (23,1 %).

Tabla 5. Pacientes con fibrosis quística según grupos etarios y grado de severidad

Grupos etarios (en años)	Leve		Moderado		Severo		Total	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
0-6			1	7,7			1	7,7
7-12	2	15,4	2	15,4			4	30,8
13-18	1	7,7	4	30,8	3	23,1	8	61,5
Total	3	23,1	7	53,9	3	23,1	13	100,0

DISCUSIÓN

Hasta mediados del siglo pasado, los niños con fibrosis quística morían en los primeros años de vida, debido a una combinación fatal del cuadro clínico de malabsorción intestinal con malnutrición y la enfermedad pulmonar grave.

Es necesario confirmar o excluir el diagnóstico de enfermedad fibroquística en el momento oportuno y con alto grado de adecuación, para evitar las pruebas innecesarias, proveer tratamiento adecuado, consejo genético y asegurar el acceso a los servicios especializados. Casi todos los pacientes tienen enfermedad sinusopulmonar crónica, por lo que se hace necesario que una vez diagnosticada se realice la estadificación imagenológica para evaluar la gravedad y facilitar el seguimiento de los afectados.

En los últimos años ha disminuido la incidencia de la fibrosis quística, pues el paciente más joven de la serie tenía 5 años, lo cual se debe a la orientación genética que brindan los especialistas de este centro hospitalario a las embarazadas con algún tipo de riesgo (padecer la enfermedad o tener hijos afectados por esta causa).

Con respecto a la edad y el sexo, los hallazgos de esta serie se corresponden con los obtenidos en un estudio similar efectuado en el Hospital Pediátrico "Juan Manuel Márquez" de Ciudad de la Habana, donde también predominaron los varones y 52 % superaban los 13 años.¹³ Otros autores también refirieron estadísticas similares.¹³

En esta casuística, el grado de severidad más frecuente según el puntaje de Brasfield fue el moderado, mientras que en cuanto al puntaje de Brody hubo casos en los que varió y aumentó la severidad, pero también predominó el mismo estadio, lo que reafirma la mejor sensibilidad de la tomografía axial computarizada en el estudio de esta entidad clínica, así como su utilidad para establecer un pronóstico y realizar el diagnóstico adecuado y oportuno.

En cuanto a los principales hallazgos por radiografía simple en los pacientes estudiados y su relación con el grado de severidad de la mencionada afección (según la escala de Brasfield), como no fue evaluado por este método ningún paciente como severo, no se expusieron las alteraciones encontradas ni su relación con los otros estadios confirmados mediante radiografía.

Asimismo, en el Hospital de la Princesa (Madrid), de un total de 24 pacientes, 2 tenían puntuaciones según Brasfield menor de 9, lo cual se correspondió con una afectación pulmonar grave; otros 2 presentaron un Brasfield de 24, lo que equivale a una radiografía prácticamente normal,⁶ de manera que preponderó el grado de severidad moderado como en la presente investigación.

Al ser la escala de Brody la última modalidad existente para evaluar la gravedad y el pronóstico de estos enfermos, no se pudo obtener información de estudios que incluyeran este dato.

La investigación efectuada por Gutiérrez *et al*,⁶ reveló primacía de las lesiones nódulo-quisticas y de los engrosamientos bronquiales (86 y 78 %, respectivamente); hallazgos que si bien no se corresponden con los de este estudio, tampoco se alejan de nuestros resultados.

Según se señala, la tomografía axial computarizada de alta resolución es más sensible que la radiografía y detecta alteraciones menores tempranamente en estos pacientes, lo cual puede ayudar a establecer un diagnóstico certero.⁶

Esta técnica de imagen es la que mejor refleja los cambios estructurales que ocurren en el pulmón, fundamentalmente en la detección y valoración del patrón y extensión de las diferentes enfermedades intersticiales pulmonares que presentan quistes. Asimismo, se correlaciona mejor con la afectación clínica y funcional que la radiografía convencional.

En España no se encontró correspondencia de los sistemas de puntuación con el sexo, grupos etarios, ni con el índice de masa corporal.⁶ Al respecto, en esta casuística la relación entre el grado de severidad de la fibrosis quística con la edad no resultó tan significativa, pero existe una ligera inclinación por la aparición en las edades más avanzadas y en el estadio moderado de la entidad clínica. No se estableció la relación con el sexo porque solo había una fémina.

Las principales afecciones clínicas como consecuencia de este padecimiento son las enfermedades de los senos paranasales.^{4,14} La enfermedad sinorrespiratoria es la responsable de la mayor morbilidad y mortalidad y, junto con la malabsorción, la forma más frecuente de presentación, pues casi todos los pacientes presentan sinusitis, pólipos o mucocele.^{1,3}

Al respecto, la existencia o no de sinusopatía, a pesar de no modificar el estadio imagenológico de los pacientes, permite evaluar grado de severidad de la enfermedad sinorrespiratoria y establecer una evaluación de pronóstico en estos enfermos.

Desde que en los años 60 la introducción de las enzimas pancreáticas eliminara la malnutrición como primera causa de muerte, se ha observado una mejoría considerable en el tratamiento de las manifestaciones respiratorias, lo cual ha condicionado un aumento de la esperanza de vida superior a los 30 años. A pesar de ello, aún se precisa de nuevos avances para que la afectación pulmonar no sea un obstáculo para la salud y la vida de dichos pacientes.

En ausencia de un tratamiento definitivo con terapia génica o de reparación proteica del defecto básico, la aplicación de medidas preventivas, el diagnóstico precoz y tratamientos combinados paliativos, que actúen sobre la patogenia de esta enfermedad, serán cruciales para modificar su curso natural. Muchas de estas medidas pueden ser aplicadas actualmente y otras es de esperar que también lo sean pronto. El conocimiento de la historia natural y de las bases moleculares precoces de dicha afección debe permitir este avance; para implementar estos objetivos son básicos los programas de cribaje neonatal.³

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Segal E, Grenoville M, Macri C N, Fernández A. Consenso de Fibrosis quística (188-224). Arch Argent Pediatr 1999;97(3):189-221.
2. Ministerio de salud. Guía Clínica Fibrosis Quística. [Internet]. Santiago: Minsal; 2007[citado 24 Feb 2011]. Disponible en: <http://www.redsalud.gov.cl/archivos/guiasges/fibrosis.pdf>
3. Asensio de la Cruz O, Bosque García M. Fibrosis quística. Manifestaciones respiratorias. Manejo y seguimiento. Hospital de Sabadell. Barcelona. Pediatr Integral [Internet] 2004[citado 24 Feb 2011;VIII (2):137-48. Disponible en: http://www.sepeap.org/imagenes/secciones/Image/_USER_/Fibrosis_quistica_respiratorias.pdf
4. Mata Ávalos FA. Fibrosis quística del adulto. Correlación genotipo-fenotipo pulmonar. Tesis Doctoral. Barcelona: Universidad Autónoma de Barcelona;2006.
5. Razón Behar R, Rodríguez Calá R, Rojo Concepción M, González Valdés JA, Abreu Suárez G, Pérez Rodríguez T, Razón Behar R. La fibrosis quística en Cuba. [Internet]. [citado 24 Feb 2011]. Disponible en: http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/pediatrica/la_fibrosis_quistica_en_cuba.pdf
6. Gutiérrez V, Olivera MJ, Girón RM, Rodríguez-Salvanés F, Caballero P. Fibrosis quística en adultos: acuerdos inter e intraobservador para las escalas de puntuación de Brasfield y Chrispin-Norman en la radiografía de tórax y relación con datos clínicos y espirométricos. [Internet]. [citado 24 Feb 2011]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es/revistas/archivos-bronconeumologia-6/fibrosis-quistica-adultos-acuerdos-inter-e-intraobservador-13079839-originales-2005>.

7. Rivera-Spoljaric K, Faro A. Fibrosis quística: ¿Cuándo referir un niño para trasplante pulmonar? *Neumol Pediatr* [Internet]. 2007[citado 24 Feb 2011]; 2(2):84-9. Disponible en: <http://www.neumologia-pediatria.cl/pdf/200712/Fibrosis.pdf>
8. Davies J, Griesenbach U, Alton E. Modifier Genes in Cystic Fibrosis. *Pediatr Pneumonol*. 2005;39:838-39.
9. Ratjen F, Döring G. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2003; 361:681-89.
10. De García J, Urrutia A, Guarga A, Joanmiquel L, Monsó E, Vidal R. Fibrosis quística en el adulto. *Med Clin (Barc)*. 1984;83:392-3.
11. Vega-Briceño L E, Guiraldes E, Sánchez I. Fibrosis quística: enfrentando la transición desde el pediatra hacia el internista. *Rev Méd Chile* [Internet]. 2006 [citado 24 Feb 2011];134:365-71. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0034-98872006000300016&script=sci_arttext
12. Salup Díaz R. *Pseudomonas aeruginosa; correlación clínico-microbiológica en pacientes con fibrosis quística*. Hospital Universitario "Pedro Borrás Astorga", 2008. [Internet]. [citado 24 Feb 2011]. Disponible en: http://www.sld.cu/galerias/ppt/sitios/apua-cuba/3.pseudomonas_aeruginosa_en_pacientes_con_fibrosis_quistica.ppt#276,10,Diapositiva10
13. Cantón R, Cobos N, García J, Baquero F, Honorato J, Gartner S, Álvarez A, Salcedo A. Tratamiento antimicrobiano en el paciente con fibrosis quística. *Arch Bronconeumol*. 2005;41(Supl1):1-25.
14. Sánchez-Solís de Querol M. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con fibrosis quística. *An Esp Pediatr*. 1999;50:625-34.

Recibido: 22 de julio de 2011.

Aprobado: 9 de septiembre de 2011.

Yelenis Gómez García. Hospital Infantil Sur, avenida "24 de Febrero", nr 402, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: yelenis.gomez@medired.scu.sld.cu