

## CASO: FIBROSIS QUÍSTICA

Cender U. Quispe-Juli

---

### DATOS PERSONALES

**Paciente:** YMG

**Estado civil:** NA

**Lugar de nacimiento:** Moquegua

**Procedente:** Moquegua

**Ocupación:** NA

### **Antecedentes**

- **Personales:** infecciones respiratorias agudas más de dos veces al año
- **Familiares:** no refiere

**Enfermedades previas:** síndrome coqueluchoide, infecciones respiratorias agudas

**Medicinas:** ninguna al momento de la consulta

### CONDICIÓN MÉDICA ACTUAL

**Inicio:** insidioso

**Curso:** recurrente

### **Relato**

Paciente preescolar de 2 años que a los 2 meses presenta un síndrome coqueluchoide y posteriormente presenta cuadros de infecciones respiratorias a repetición (catarro común, bronquitis disneizante y neumonías) recibiendo varios ingresos hospitalarios. A los 7 meses la madre notó que las deposiciones eran de tipo esteatorreicas, es decir, presentaba 3-6 deposiciones al día semipastosas, pálidas, fétidas con pequeñas gotas de grasa visible que flotaban en el agua.

### EXAMEN CLÍNICO

Aspecto de niño delgado. Bajo peso, delgado, retraso pondoestatural. Deformidad torácica (Ver **Figura 1**). Mantiene polipnea superficial. Hipersonoridad torácica. Estertores sibilantes esporádicos y estertores húmedos intermitentes. Tos recurrente, dermatitis, deposiciones alteradas, esteatorrea. Al encontrarse estable el paciente, se interconsultó con equipo médicos de gastroenterología y posteriormente con el equipo multidisciplinario se decide indicar estudios complementarios para corroborar su diagnóstico.



**Figura 1.** Deformidad torácica que presenta el niño, propia de su enfermedad.

### **Exámenes auxiliares**

Electrólitos del sudor. Se realizó por el método iontoforesis con pilocarpina.

1ra muestra Cl 89.6 mol/l

2da muestra Cl 108 mol/l

3ra muestra Cl 97 mol/l

Determinación de la presencia de grasas en heces fecales.

Intubación duodenal muestra Trofozoitos de *Giardia lamblia*

Glicemia: 3.5 mol/l

Colesterol: 2.1 mol/l

Transaminasa TGO 36.3 TGP 16.4

Triglicéridos: 1.5

Urea: 2.0

Creatinina: 54.6

Hemograma: Hb 98 g/l

Eritrosedimentación: 22 mmh

Coagulograma: Normal.

Lámina Periférica: Anisocitosis, hipocromía, poiquilocitosis, microcitosis.

Radiografía de tórax AP (descenso del hemidiafragma, atrapamiento de aire, radiotransparencia).

Exudado faríngeo: Flora normal.

Ultrasonido abdominal: Hepatomegalia de 1 cm.

### **Diagnóstico:**

- Fibrosis Quística
- Desnutrición

### **Tratamiento o recomendación:**

- Terapia de rehabilitación respiratoria para mantener la vía aérea libre de secreción y así evitar infecciones.
- Mantener un estado nutricional óptimo
- Manejo en centro especializado multisistémico
- Educación del paciente y de su familia para medidas de autocuidado.

### **Evolución:**

El niño estudiado tiene seguimiento periódico por el equipo de Fibrosis Quística (FQ), además en la Atención Primaria de Salud, el Equipo Básico de Salud unido a un equipo multidisciplinario integrado por pediatra, neumólogo. El médico y la enfermera tienen un papel preponderante en la comunidad junto a la fisioterapeuta, el psicólogo, trabajador social, nutricionista, gastroenterólogo. No cumple adecuadamente con ejercicios de terapia respiratoria y dado que vive lejos del centro de salud se hace difícil visitar al terapeuta con regularidad.

### **Reflexiones sobre el caso:**

Los centros especializados en FQ, junto con los avances en los tratamientos, las mejoras en la terapia con antibióticos y una mejor nutrición, han mejorado los resultados para las personas con FQ. Sin embargo, los regímenes de tratamiento se han vuelto cada vez más complejos, y a muchos pacientes se les prescriben técnicas diarias de limpieza de las vías respiratorias, ejercicio, medicamentos inhalados y nebulizados, reemplazo de enzimas pancreáticas y complementos dietéticos. A pesar de la complejidad de las terapias para la FQ, gran parte del régimen se puede completar en el hogar del paciente, lo que permite la integración de los tratamientos en las rutinas diarias, con un seguimiento regular del equipo de FQ. Sin embargo, los tratamientos son agotadores, lentos y onerosos. El tiempo medio dedicado a tratamientos para niños en el Reino Unido es de 137 min / día y de 150 min en adultos. Además, las rutinas de los adultos y las familias de los niños con FQ no son estáticas, la gestión de la enfermedad es un proceso dinámico que implica una adaptación y un reajuste continuos. Por lo tanto, administrar los tratamientos junto con las actividades de la vida diaria puede ser desafiante y restrictivo. Por ejemplo, en el caso presentado no se cumple adecuadamente con ejercicios de terapia respiratoria y dado que vive lejos del centro de salud se hace difícil visitar al terapeuta con regularidad. ¿Cómo podría la tecnología biomédica apoyar al manejo de la terapia respiratoria?

### **Referencias**

1. Boza ML, et al. Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística. Revista chilena de enfermedades respiratorias. 2020; 36(4): 268-333.
2. Calthorpe RJ, Smith SJ, Rowbotham NJ, et al. What effective ways of motivation, support and technologies help people with cystic fibrosis improve and sustain adherence to treatment?. BMJ Open Res. 2020;7:e000601.

3. Wetzel R, Kreienbuhl T. Breathe to Dive: Exploring a Virtual Reality Game for Treatment of Cystic Fibrosis. 2019 IEEE International Symposium on Mixed and Augmented Reality Adjunct (ISMAR-Adjunct). 2019;.
4. Sridevi P, Kundu P, Islam T, Shahnaz C, Fattah S. A Low-cost Venturi Tube Spirometer for the Diagnosis of COPD. TENCON 2018 - 2018 IEEE Region 10 Conference. 2018;.