

## MUCOVISCIDOSIS

Dr. J. FARRERONS CO

**S** IEMPRE ha constituido un problema para nosotros considerar a los asmáticos en los que no es posible hallar el alérgeno, como enfermos afectados de asma de origen intrínseco.

En varias ocasiones he demostrado que ciertos de estos casos no son asma puros, sino que son sintomáticos de una sarcoidosis, una hipertensión pulmonar esencial, etcétera.

El presente estudio tiene por fin determinar si ciertos asmáticos, considerados como intrínsecos, y otros asma sintomáticos (por bronquitis, enfisema, fibrosis, etc.) pudieran esconder otra enfermedad, que ha sido estudiada y descrita en los adultos, llamada mucoviscidosis.

La mucoviscidosis es una enfermedad hereditaria. Como su nombre indica, produce un espesamiento del moco. Enfermedad descrita primeramente en la infancia y de sintomatología visiblemente digestiva, ha sido descrita en la literatura médica bajo diversos nombres: íleo meconium, síndrome de Fanconi-Andersen, fibrosis quística del páncreas, etc.

Se sabe que las manifestaciones de tipo bronco-pulmonar que su-

fren estos enfermos y que se creía eran una complicación de las mucoviscidosis, al igual que el aumento de electrolitos por el sudor, forman parte del cortejo sintomático de la mucoviscidosis.

No es probable se trate de una enfermedad exclusiva de la infancia o de adultos que hayan franqueado la barrera de la pubertad gracias a los antibióticos y que han logrado pasar con su enfermedad a la edad madura.

El cuadro de Becker muestra algunos de los síntomas más característicos de la mucoviscidosis en ambas épocas de la vida (cuadro 1).

El diagnóstico se basa en cuatro puntos:

- 1.º Aumento de la concentración de electrolitos en el sudor.
- 2.º Ausencia de enzimas pancreáticas en el jugo duodenal extraído por sondaje.
- 3.º Participación pulmonar crónica.
- 4.º Carga hereditaria.

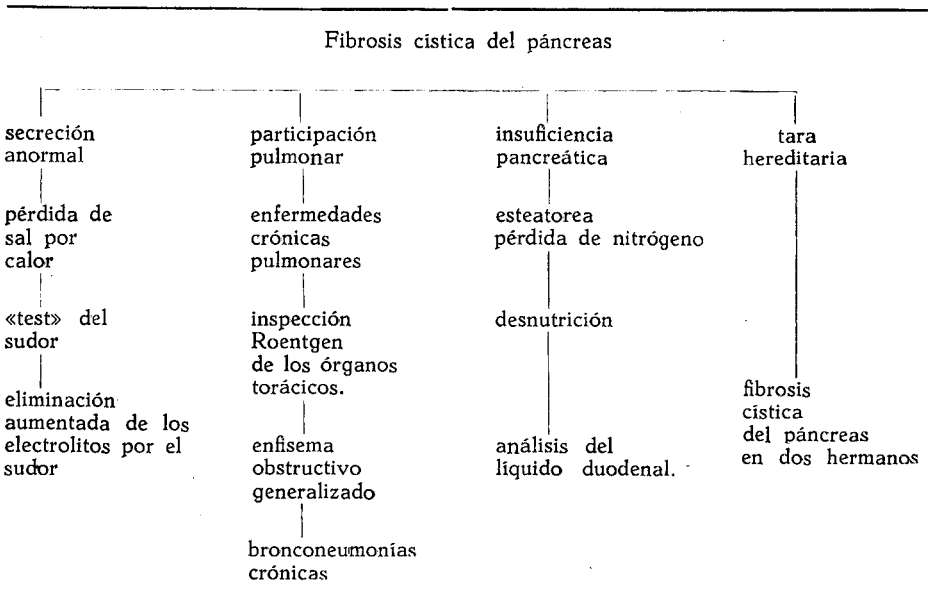
En el cuadro expuesto por Sant' Agnese (cuadro 2), se resumen los puntos más importantes que con-

**Principales síntomas para el diagnóstico de la mucoviscidosis en los adultos y en los niños (Según Becker)**

Niños		Adultos	
<b>PANCREAS</b>			
Total		Insuficiencia funcional Engrosamiento de la mucosa	Disasociación
Sistematzada	←	Fibrosis Quistes	→ Disasociada
			Necrosis
<b>PULMON</b>			
Muco-purulenta	←	Bronquitis	→ Seca-catarralis
Hiperplasia de cortejo glandular y de la mucosa		Bronquiectasias cilindricas	Atrofia de la mucosa y de cortejo glandular.
Bronconeumónica	←	Muerte pulmonar	→ Enfisema «cor pulmonale».
<b>Electrolitos en el sudor</b>			
Aumentada			Aumentada
↑			↑
Normosodemia			Hiposodemia

Cuadro 1

**Criterios para el diagnóstico de la fibrosis pancreática en los niños (Según Sant'Agnese)**



Cuadro 2

ducen al diagnóstico de la mucoviscidosis.

Para establecer el diagnóstico, no es necesario que los cuatro síntomas se presenten simultáneamente en el mismo caso; solamente son necesarios dos síntomas.

Bohn y colaboradores añaden a estos dos síntomas esenciales otros como:

- 1) Aumento del aire residual.

Siguiendo este criterio, hemos efectuado determinaciones en 62 enfermos, catalogados en: 23 casos de asma bronquial con insuficiencia respiratoria de tipo asmático y 16 casos de enfisema obstructivo; algunos de estos últimos con fibrosis y los 16 con bronquitis crónica.

Entre los 62 casos, 30 son mujeres y 32 hombres. De ellos, 43

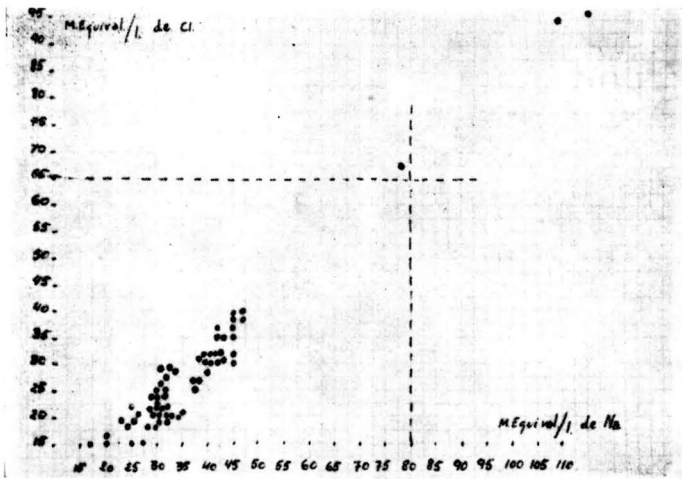


Figura 1

- 2) Hallazgos anormales en el E.E.G.

- 3) Ulcus pilórico o duodenal.

Sobre la base del material de nuestro Dispensario (compuesto enteramente de enfermos pulmonares crónicos), hemos procurado el hallazgo conforme al criterio de Sant'Agnese, de cifras elevadas de eliminación de cloro y de sodio en el sudor, con el fin de poder diagnosticar la presencia de la mucoviscidosis en nuestros enfermos.

adultos entre 13 y 60 años y 19 niños entre 2 y 12 años.

Los valores del cloro y sodio encontrados en los 62 enfermos, vienen expresados en mili-equivalentes-litro en el cuadro adjunto (figura 1), habiendo encontrado dos casos con valores elevados de cloro y sodio. Corresponden uno a un niño de unos 3 años, que presenta un cuadro completo de mucoviscidosis asociada a una diabetes y con valores de cloro en el

sudor del orden de 179 mili-equivalentes-litro, y de sodio de 121 mili-equivalentes-litro

En la foto adjunta (fig. 2), se aprecia el aspecto del niño, con cara de adulto, y en la radiografía (figura 3), la imagen pulmonar del mismo.

El otro caso corresponde a una

un tercer caso, que no ha sido incluido en este estudio y que hace ascender el número de casos registrados a un total de 72 enfermos estudiados.

### CONCLUSIONES

1) Hemos investigado el porcentaje de sodio y de cloro en el



Figura 2

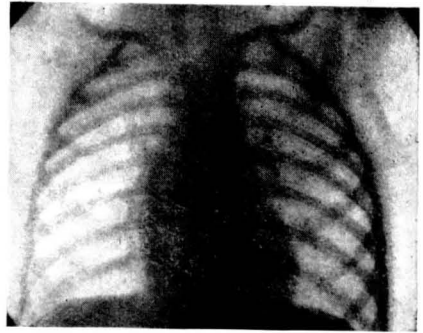


Figura 3

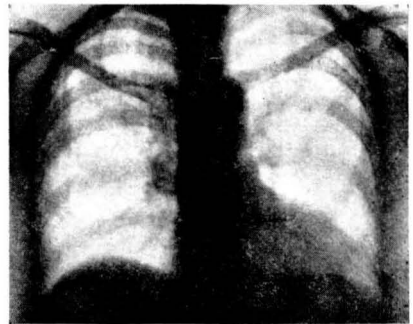


Figura 4

mujer de 60 años que presenta valores de cloro en el sudor del orden de 95 mili-equivalentes-litro y de sodio de 107 mili-equivalentes-litro. La imagen radiográfica (figura 4), muestra el aspecto pulmonar.

Hemos encontrado últimamente

sudor de un grupo de 72 enfermos broncopulmonares, la mayor parte afectados de asma bronquial o de bronquitis crónica con insuficiencia respiratoria de tipo asmático.

2) Hemos encontrado tres casos con valores elevados de elimi-

nación de cloro y sodio. Si se añade a estos síntomas los broncopulmonares, es posible adelantar que se trata de enfermos afectados de mucoviscidosis.

3) En los dos primeros casos, la exploración con alérgenos no nos ha dado la seguridad de que el alérgeno sea el responsable de la bronquitis o del asma. El últi-

mo caso, un adulto de 43 años, revela, tanto por la clínica como por los tests, una lergia muy manifiesta a huevos, trigo, leche, polvo y *moisissure*.

4) En todos los casos hemos podido aislar en el esputo un estafilococo dorado susceptible de explicar los síntomas de infección bronquial común a todos.

---