



Factores Asociados a la Supervivencia de los Pacientes Mexicanos con Fibrosis Quística, Estudio de Cohorte

José Luis Lezana Fernández¹, Jamaica-Balderas Lourdes², Magali Reyes³, Rodrigo Vázquez³, Isela Núñez Barrera², Juan Sebastián Arias Guzmán⁴
1. MD, Neumólogo Pediatra Director Clínica FQ HIMFG 2. MD, Neumóloga Pediatra, Profesor Titular Neumología Pediátrica UNAM-HIMFG 3. MSc, Licenciada en Nutrición y Dietética, 3. MD, PhD, Gastroenterólogo Pediatra, 4. MD, Fellow de Neumología Pediátrica UNAM-HIMFG



ANTECEDENTES

La supervivencia en fibrosis quística ha mejorado notablemente en países de altos ingresos gracias al diagnóstico temprano y al manejo integral, superando actualmente las cuatro décadas; sin embargo, persisten importantes desigualdades en países de ingresos medios y bajos. En América Latina, y particularmente en México, la información es limitada y fragmentada, sin un registro nacional, por lo que la evidencia sobre supervivencia y sus determinantes es escasa.

METODOLOGÍA

Se realizó un estudio de cohorte retrospectivo longitudinal que incluyó 341 pacientes con FQ seguidos entre 1990 y 2020 en un centro pediátrico de tercer nivel en México.

RESULTADOS

La supervivencia mediana fue de aproximadamente 22 años, con una tendencia a mejorar a lo largo del tiempo.

Se identificó que la desnutrición, la insuficiencia pancreática, la infección temprana por *Pseudomonas aeruginosa* (≤ 7 años) y la disminución de la función pulmonar se asociaron de forma independiente con mayor riesgo de mortalidad, mientras que el acceso sostenido a cobertura integral de tratamiento mostró un efecto protector significativo.

No se observó una diferencia estadísticamente significativa en la supervivencia entre pacientes diagnosticados a ≤ 2 años en comparación con aquellos con diagnóstico más tardío.

DISCUSIÓN

Este estudio constituye uno de los análisis longitudinales más extensos en fibrosis quística en América Latina y confirma hallazgos previos sobre el impacto del nivel socioeconómico, la infección por *Pseudomonas aeruginosa* y la insuficiencia pancreática en la supervivencia.

Los resultados reflejan a la luz de la era del tratamiento convencional para FQ, siendo el acceso limitado a moduladores CFTR durante el periodo estudiado una barrera clave; así su implementación, junto con diagnóstico temprano y atención multidisciplinaria, es esencial para mejorar la supervivencia.

CONCLUSIONES

La supervivencia de los pacientes mexicanos con fibrosis quística ha mejorado en las últimas décadas, aunque aún es menor que en países de altos ingresos. Los desenlaces están fuertemente influenciados por factores clínicos modificables y el acceso a una atención integral, por lo que fortalecer el manejo multidisciplinario, garantizar acceso equitativo al tratamiento y desarrollar registros nacionales son estrategias clave para reducir la mortalidad y las desigualdades.

Variable	n (%) o Mediana (IQR)
Características Demográficas	
Sexo, femenino (%)	184 (53.9)
Región de origen del país (%)	
- Centro	231 (67.7)
- Sureste	44 (12.9)
- Oeste	39 (11.4)
- Noroeste	14 (4.2)
- Noreste	13 (3.8)
Edad al diagnóstico, años	1.66 (0.45 – 4.41)
Inicio de los síntomas, meses	3 (0 – 7.92)
Dx. por tamizaje neonatal, (%)	94 (27.5)
Adultos > 18 años, en el último seguimiento, (%)	99 (29)
Defunciones, (%)	127 (37.2)
Edad de fallecimiento, años	10.91 (6.58 – 15.16)
Pulmonar y Microbiología	
Edad primera espirometría, años	7.23 \pm 1.39
VEF1	84.51 \pm 22.24
FVC	95.88 \pm 22.23
Cultivo positivo <i>P. aeruginosa</i> antes de los 7 años, (%)	167 (61.4)
Nutricional (%)	
Desnutrición	201 (70)
Talla baja	133 (39)
Insuficiencia pancreática	312 (91.4)
Variantes del Gen CFTR (%)	
Homocigoto F508del	47 (13.8)
Heterocigoto F508del	129 (37.8)
Homocigoto diferente a F508del	8 (2.3)
Variante no identificada	59 (17.3)
Sin prueba molecular	107 (31.3)
Socioeconómico (%)	
Tratamiento completo por seguro gubernamental	133 (39)

Tabla 1. Características demográficas, clínicas y socioeconómicas de la cohorte de pacientes mexicanos con FQ (1990 – 2020)

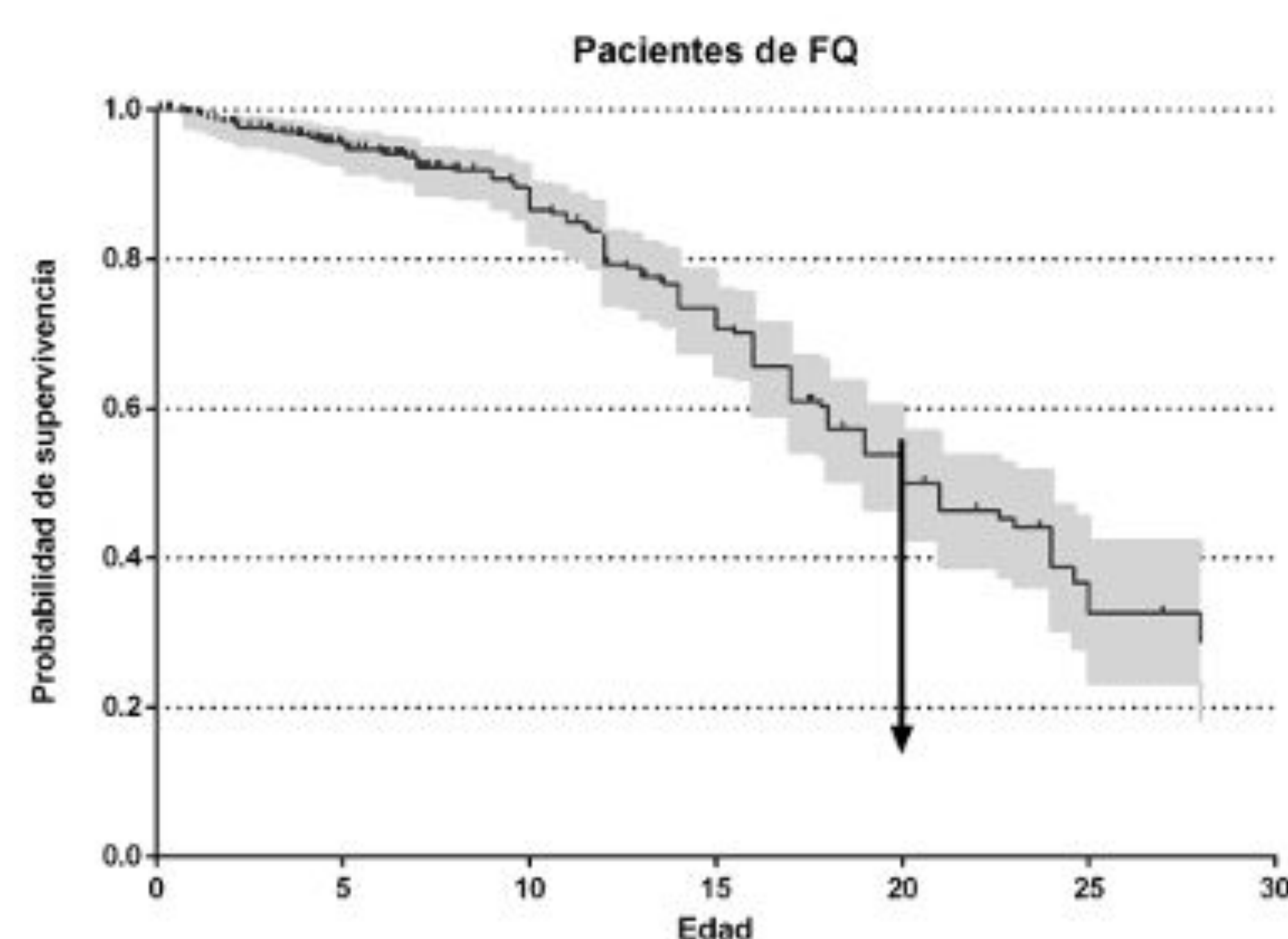


Gráfico 1. Estimación de la supervivencia

Variable	OR (95% IC)	p. value
Diagnóstico ≤ 2 años, (%)	0.9 (0.58-1.4)	0.65
Insuficiencia pancreática (%)	18.9 (2.54 – 141)	0.001
VEF1 $\geq 80\%$, primera espirometría (%)	0.51 (0.03-0.09)	0.001
Cultivo positivo a <i>P. aeruginosa</i> ≤ 7 años (%)	5.19 (2.97-9.05)	0.001
Desnutrición (%)	15.8 (8.4 – 29.7)	0.001
Cobertura del tratamiento por parte del gobierno	0.048 (0.02 – 0.1)	0.001

Tabla 2. Factores asociados con la supervivencia



Bibliografía