

Fibrosis quística

Dr. Andrés R. Pérez Riera

En los últimos años se ha logrado aumentar la esperanza de vida de estos pacientes, pero sin embargo es rara la supervivencia después de los 30 años. Los tratados en centros de fibrosis quística, por equipos entrenados en atender, dar seguimiento y prevenir complicaciones, tienen mejor pronóstico. Hay una mejora cuando el diagnóstico y tratamiento son precoces, antes de los daños pulmonares importantes. El pronóstico depende básicamente de la enfermedad pulmonar y de la edad en que se realizó el diagnóstico. Hemoptisis recurrentes, neumotorax, insuficiencia respiratoria y cardíaca, son ominosos. Pacientes con cirrosis biliar, sangrado gastrointestinal, ascitis e hiperesplenismo son de pronósticos muy graves.

Las perspectivas actuales se centran en los avances genéticos con el descubrimiento del gen de la fibrosis quística. Es posible el diagnóstico prenatal, y definir genéticamente los heterocigotos. En un futuro próximo, será viable el tratamiento del gen de la fibrosis quística defectuosa, por la transferencia de genes exógenos, a través de vectores virales.

Los portadores deben ser seguidos en centros especializados, por un equipo multidisciplinario: médico especialista, fisioterapeutas y nutricionista. El tratamiento debe tener en cuenta la edad del paciente y el grado de evolución de la enfermedad. Los objetivos del equipo son el mantenimiento adecuado de la nutrición y el crecimiento normal, prevención y terapéutica agresiva de las complicaciones pulmonares, estimular la actividad física y proporcionar apoyo psicosocial. Fisioterapia es parte integral en el manejo del paciente y uno de los aspectos del tratamiento que contribuye a la calidad de vida.

El tratamiento actual se dirige a la enfermedad pulmonar, con administración de antibióticos, a la enfermedad pancreática y a las deficiencias nutricionales. La dieta debe ser hipercalórica, hiperprotéica y con un contenido normal de grasa, considerando las necesidades del grupo de edad para un crecimiento y desarrollo normales, respetando costos, hábitos alimenticios e intolerancia personal.

Los pacientes tienen necesidades calóricas elevadas, por el propio metabolismo, trabajo respiratorio, infección bacteriana y mala absorción. En general, se debe ofrecer un 20% a 50% de calorías más allá de las necesidades para el grupo de edad, observándose la ganancia ponderal y crecimiento. Es recomendable el doble del normal de proteínas y el 35% de la energía ingerida debe ser derivada de grasas. La malnutrición tiene repercusiones directas en el agravamiento pulmonar y, por lo tanto, muchas veces hay indicaciones de terapia de soporte más agresiva, como sondas gástricas o enterales e incluso gastrotomía.

La terapia de insuficiencia pancreática consiste en la reposición oral de preparados enzimáticos pancreáticos. Actualmente, están disponibles preparados con alta potencia enzimática, protegidos de la desnaturalización ácida en el estómago por el revestimiento entérico de las microesferas. La liberación de las enzimas del revestimiento entérico es un proceso complejo, afectado por el vaciamiento gástrico, tamaño de las partículas y

características de disolución, pH y sales biliares. Por estas razones puede ser útil, en los pacientes con esteatorrea persistente y adecuada reposición enzimática, la administración de bicarbonato de sodio con el preparado enzimático oral. Los pacientes deben recibir complementos vitamínicos con el doble de la recomendada, es decir, vitamina A, vitamina D y vitamina E vitamina K se administra durante la terapia con antibióticos de larga duración y la enfermedad hepática con cirrosis e hipertensión portal. El sodio también debe añadirse, durante períodos de calor, fiebre y ejercicios físicos. Se debe investigar atentamente la presencia de anemia y reponer zinc en los niños con malnutrición proteica.

B2 adrenérgicos- Además de promover broncodilatación, mejoran el movimiento ciliar y la claridad del moco. La desventaja es predisponer al colapso de las vías aéreas. (orientarse por la prueba de función pulmonar).

Moduladores del transporte iónico como la amiloride diurético que, utilizado por vía inhalatoria, bloquea la reabsorción de sodio, aumentando su concentración y, consecuentemente, la de agua en la secreción bronquial, disminuyendo su viscosidad. Indicado en la prevención del declive de la función pulmonar. La corta duración de la acción (una hora), implica en numerosas inhalaciones.

ADNse humana recombinante: La infección crónica pulmonar promueve gran influjo de leucocitos polimorfonucleares en las vías respiratorias. Con la degranulación y muerte celular y liberación de cantidad significativa de ADN, que se acumula en las secreciones bronquiales, formando un gel viscoso. ADNse es una enzima que rompe la cadena de ADN, disminuyendo la viscosidad del moco y facilitando la expectoración.

Fisioterapia es fundamental para la desobstrucción de las vías aéreas desde las vías distales hasta las proximales. El tratamiento se basa en varias técnicas como el drenaje postural.