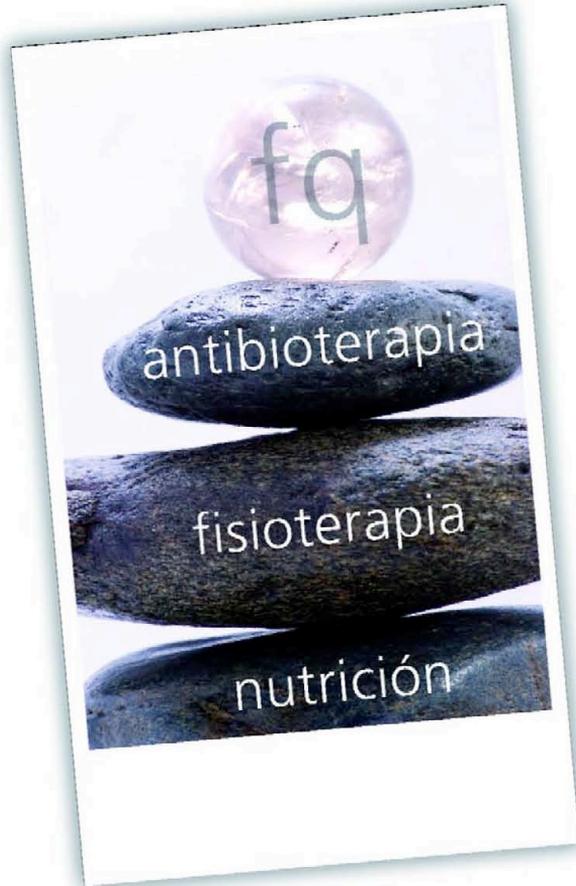
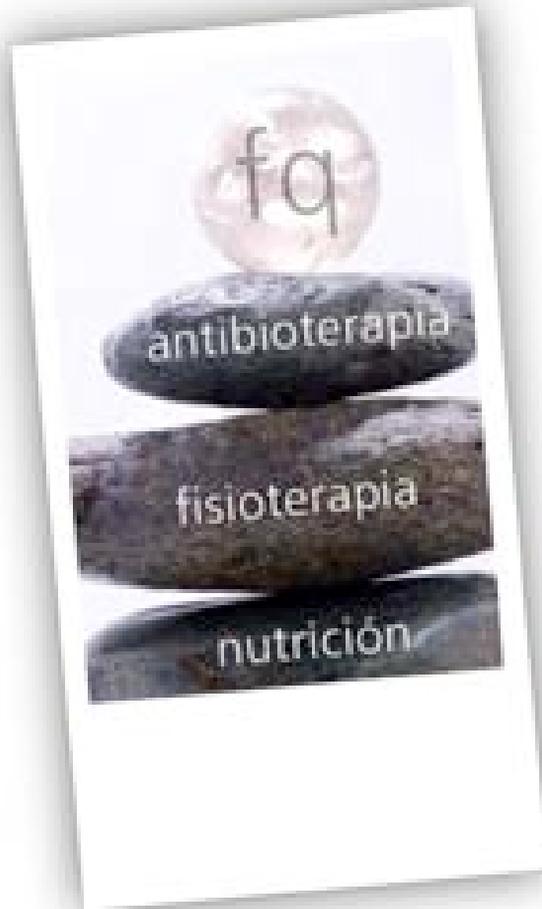


*Los tres pilares
del tratamiento
en fibrosis quística*



*Los tres pilares
del tratamiento
en fibrosis quística*



EDITA:

Federación Española contra la Fibrosis Quística
C/ Duque de Gaeta, 56 - 14^a
46022 Valencia
Tel. 963 318 200
Fax. 963 318 208
www.fibrosis.org

REALIZACIÓN:

Galenas

D.L.:

ISBSN:

ÍNDICE

Prólogo 7

ANTIBIOTERAPIA.....9

- 1.- Epidemiología de las infecciones respiratorias en los pacientes con fibrosis quística11
M. Sánchez-Solís de Querol
- 2.- La colonización-infección por *Pseudomonas aeruginosa* en la fibrosis quística.....19
F. Baquero Mochales
R. Cantón Moreno
- 3.- Tratamiento de la infección/colonización por *Pseudomonas* en la fase estable. Tratamiento nebulizado en la fibrosis quística.....28
S. Gartner Tizzano
N. Cobos Barroso
- 4.- Tratamiento de la exacerbación clínica. Tratamiento intravenoso33
A. Salcedo Posadas
F. J. Dapena Fernández
- 5.- Infección pulmonar por *Burkholderia cepacia*.....39
C. Antelo Landeira
I. Barrio Gómez de Agüero
C. Martínez Carrasco
- 6.- Infecciones por otras bacterias. El Estafilococo meticilin-resistente (MRSA)47
A. Escribano Montaner
J. Pérez Frias
E. Pérez Ruiz
- 7.- Infecciones por hongos. Infecciones por Micobacterias.....51
J. de Gracia Roldán
L. Maíz Carro

- 8.- Tratamiento de la primocolonización por *Pseudomonas auroginosa* en la fibrosis quística57
M^a D. Pastor Vívero
P. Mondéjar López

FISIOTERAPIA65

- 1.- Introducción a la fisioterapia respiratoria en la fibrosis quística67
J. García Fernández
- 2.- Fisioterapia respiratoria en lactantes y niños pequeños71
N. López Galbany
- 3.- Técnicas de fisioterapia para niños mayores, adolescentes y adultos.....78
A. Montero Pacios
- 4.- La actividad física y el deporte84
F. Díaz Gutiérrez
J. Vilaró Casamitjana
- 5.- Los aerosoles y la fisioterapia respiratoria.....90
I. Vergara Lahuerta
P. Vergara Lozano
F. Martínez Amau
- 6.- Ejercicios generales para el cuidado de la espalda y el tórax.....96
A. Cabria Gutiérrez
M. Landires Flores
- 7.- Dispositivos técnicos de ayuda a la fisioterapia respiratoria 103
A. Tomás Ríos Cortés
- 8.- Técnicas coadyuvantes a la fisioterapia respiratoria "CLÁSICA"111
K. Ruiz López
G. Toro Posada.
J.C. Fernández Domínguez
- 9.- La fisioterapia respiratoria en una situación especial: el trasplante pulmonar119
D. Prieto Almeda
M. Mejías Ruiz
E. García García

NUTRICIÓN 123

- 1.- Valoración del estado nutricional125
R. A. Lama More
A. de la Mano Hemández
- 2.- Cálculo de requerimientos en la fibrosis quística..... 131
R. A. Lama More
A. B. Moráis López
- 3.- Tratamiento enzimático 136
C. Ribes-Koninckx
E. Donat Aliaga
- 4.- Suplementación con vitaminas y minerales en pacientes con fibrosis quística.... 140
D. Gil Ortega
- 5.- Tratamiento dietético144
A. M^a Sastre Gómez
I. Úbeda Romero
J. M^a Xandri Guípera
- 6.- Nutrición enteral.....149
M. A. Jiménez Abadía

ADHERENCIA 153

- 1.- ¿De qué hablamos cuando hablamos de adherencia? 155
B. Monfort Gil
- 2.- Factores psicológicos en la adherencia al tratamiento 159
F. Cuadrado Ibáñez
- 3.- Prevenir, incrementar y mantener la adherencia.....163
S. López Puchol
- 4.- Aportaciones teóricas en la adherencia al tratamiento174
M^a E. Díaz Vázquez

DIRECTORIO 181

PRÓLOGO

Es para nosotros/as un enorme motivo de satisfacción presentaros un manual que recoge los tres pilares básicos del tratamiento en Fibrosis Quística (FQ) mediante un abordaje multidisciplinar.

Los acontecimientos más significativos en este último siglo han sido: La identificación del gen que produce la Fibrosis Quística y la detección de las mutaciones responsables, el diagnóstico prenatal y neonatal, los avances en terapia génica, la ampliación de los conocimientos sobre el funcionamiento y mecanismos en el ámbito de las membranas del canal CFTR que regula y afecta a los acanales de los iones cloro y sodio, la colaboración internacional en la investigación y sobre todo en la divulgación de los conocimientos sobre la fq, el desarrollo de trasplantes y la creación de las Asociaciones y la Federación Española contra la FQ, las cuales han contribuido a alcanzar la situación actual.

Todos los avances en el estudio de la FQ, han contribuido favorablemente a mejorar el control y seguimiento de las personas con fibrosis quística, lo que supone de progreso en las terapias asistenciales (nuevas enzimas, nuevos antibióticos, mejoras en la nutrición y otras terapias).¹

Debido a este constante y afortunado avance en la mejora de los tratamientos, se han publicado muy buenos artículos, monografías y tratados sobre el tratamiento de la fibrosis quística, pero se echaba en falta un manual como el que presentamos, práctico y con posibilidad de consulta en cualquier momento. Pensamos que puede ser de gran utilidad tanto personal sanitario en sus primeros años que estén interesados en el apasionante mundo de la fibrosis quística (fisioterapeutas, dietistas, enfermería), para médicos de atención primaria y médicos residentes como para las propias personas con Fibrosis Quística y sus familiares.

El manual está dividido en cuatro partes, en las tres primeras se realiza una descripción de los diferentes tratamientos que se realizan en la actualidad y que son los pilares básicos en Fibrosis Quística: antibioterapia, fisioterapia y nutrición, para acabar con un bloque dedicado a la tan importante y necesaria adherencia.

Este recorrido completo por los diferentes aspectos del tratamiento en Fibrosis Quística ha sido posible gracias a la coordinación de los excelentes autores, la mayoría de ellos pertenecientes a nuestras asociaciones y unidades de Fibrosis Quística, que con su magnífica profesionalidad convertirán este manual en un tratado de calidad que favorecerá el cuidado y bienestar de los que son nuestra principal preocupación.

M^a José Plana Dorado
Presidenta
Federación Española contra la FQ

¹ Ferrer Calvete, Juan et al. Perspectiva histórica. Libro Blanco de atención a la fibrosis quística. 2002; 8-10



COORDINADOR DEL BLOQUE
M. Sánchez-Solís de Querol
Unidad de Fibrosis Quística
Hospital Universitario Virgen
de la Arrixaca. Murcia

CAPÍTULO 1

EPIDEMIOLOGÍA DE LAS INFECCIONES RESPIRATORIAS EN LOS PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

*M. Sánchez-Solís de Querol
Unidad de Fibrosis Quística
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia*

La Fibrosis Quística (FQ) se debe a la mutación de la proteína de la llamada reacción transmembrana de la fibrosis quística (CFTR) lo que altera el transporte de cloro a través de las membranas y modifica las secreciones bronquiales que se hacen más viscosas. Así, se desarrolla obstrucción bronquial y, por ésta, la infección del árbol respiratorio¹.

Además se han descrito otros factores que facilitan la infección y colonización del árbol bronquial por diferentes gérmenes, como es caso del aumento de sulfatación de las glicoproteínas del moco², la hiperacidificación de las células epiteliales que conduce a la síntesis de glucolípidos de membrana subsializados los cuales actúan comoreceptores de *Pseudomonas aeruginosa*³, la función defectuosa de la α -defensina-1 en el fluido bronquial⁴ o la disminución de la capacidad del epitelio de eliminar *Pseudomonas* por endocitosis⁵. Además, en el árbol bronquial de estos enfermos, se seleccionan cepas mucoides de *Pseudomonas aeruginosa* capaces de producir alginato que es un factor de adherencia⁶ y que participa en la formación de biofilms^{7,8,9}.

La infección bronquial en los enfermos con FQ tiene una patocronia característica. El

pulmón del recién nacido con FQ es estéril y suele infectarse inicialmente por *Staphylococcus aureus* o bien por *Haemophilus* no capsulados. Habitualmente las infecciones por estas dos bacterias son ocasionales y el germen es erradicable si se realiza el tratamiento adecuado, aunque es posible que se establezca una infección crónica por cualquiera de ellas aunque es más frecuente por *Staphylococcus*. Posteriormente en la vida del enfermo, comienza a ser cada vez más prevalente la infección por *Pseudomonas aeruginosa*. La infección bronquial de los enfermos con FQ por este gram negativo, tiene unas características especiales. Así, es posible erradicarla mediante el oportuno tratamiento antibiótico, al inicio de la infección; cuando se aísla por primera vez, si se realiza precozmente. Durante un periodo de tiempo variable, se producen aislamientos intermitentes pero finalmente, cuando se selecciona la cepa mucóide, *Pseudomonas aeruginosa* establece una colonización crónica con formación de biofilms y resulta imposible su erradicación¹.

Aproximadamente en el 50 a 60% de los niños se aísla *Staphylococcus aureus* y aunque, con los antibióticos disponibles

actualmente, no constituye un problema, es aún el germen más frecuentemente aislado en niños; y, sin embargo, la infección estafilocócica fue muy importante por su alta mortalidad en la época preantibiótica¹. Su prevalencia disminuye ligeramente en la edad adulta, de manera que por encima de los 18 años en menos del 50% de los enfermos se aísla este gram positivo¹⁰. En el registro francés¹¹ el *Staphylococcus aureus* está presente en el 56% de los pacientes con un pico de máxima prevalencia hacia los 10-14 años donde se aísla prácticamente en el 70% de los casos. En el registro británico¹², sin embargo, se describen prevalencias significativamente menores¹³. Estas diferencias pueden explicarse porque en el Reino Unido, los pacientes pediátricos suelen tratarse de forma rutinaria durante largos periodos de tiempo con flucloxacilina para prevenir la infección con *Staphylococcus aureus*¹³. De hecho, en los 2 primeros años de vida aunque en el 16% de los niños se aísla al menos una vez *Staphylococcus*, ningún niño está colonizado crónicamente por este germen¹³. La colonización crónica por *Staphylococcus* se produce también de manera progresiva a lo largo de los primeros 12 a 14 años de vida y ocurre en aproximadamente la mitad de los enfermos infectados^{12,13}.

La infección precoz por *Staphylococcus* puede causar daño epitelial que facilita la adherencia y colonización por *Pseudomonas aeruginosa*¹⁴. Por este motivo se diseñaron estrategias de tratamiento antibiótico precoz con mayor o menor regularidad con el ánimo de impedir la infección y posterior colonización estafilocócica. No obstante Ratjen y colaboradores¹⁵ usando los datos de los centros

de FQ alemanes incluidos en el registro europeo de FQ, evalúan 639 pacientes, de los que el 48.2% recibieron profilaxis antiestafilocócica continua, el 40.4% de forma intermitente y el 11.4% no fueron tratados; pues bien, el grupo tratado tuvo menos cultivos positivos a *Staphylococcus* pero había un riesgo mayor de contraer infecciones por *Pseudomonas aeruginosa*. En un estudio publicado un año después, multicéntrico, aleatorizado y doble ciego, 119 de los 209 niños inicialmente incluidos, completaron entre 5 y 7 años de profilaxis con cefalexina diariamente, y se demostró que con esta estrategia, el número de cultivos positivos a *Staphylococcus* era significativamente menor (6% vs 30.4%) aunque fue más probable que se aislara *Pseudomonas* (25.6% vs 13.5%). Por otro lado, no hubo diferencias respecto a la evolución clínica o radiológica entre ambos grupos¹⁶. Ambos estudios soportan la idea de que el tratamiento antiestafilocócico continuo no debe indicarse en los niños con FQ. No obstante una revisión sistemática realizada por la biblioteca Cochrane en Marzo de 2003 concluye que aunque hay un menor número de aislamientos de *Staphylococcus*, no hay diferencias en lo que respecta a la función respiratoria, el estado de nutrición, el número de hospitalizaciones, ni en el número de niños que recibieron antibióticos adicionales y respecto a la infección por *Pseudomonas*, no se encontró una diferencia significativa en el número de cepas de *Pseudomonas aeruginosa* entre los grupos, aunque hubo una tendencia hacia una tasa menor de aislamientos acumulados de la misma en el grupo de profilaxis, a los dos y tres años y una tendencia hacia una tasa mayor entre los cuatro y seis años¹⁷. Una reciente re-

visión publicada en *Pediatric Pulmonology* insiste sobre las dudas que se plantean acerca de si la profilaxis frente a *Staphylococcus* es un factor predisponente a la adquisición de *Pseudomonas aeruginosa*¹⁸.

En los últimos años se ha ido haciendo cada vez más frecuente el aislamiento de *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina (MRSA). Supone un problema nuevo en la FQ porque se ha asociado con el deterioro clínico en algunos pacientes e incluso puede considerarse como un criterio para la exclusión del paciente en programas de trasplante pulmonar. El registro americano informa de una prevalencia global del 14.6%¹⁰, con una prevalencia máxima cercana al 20% entre los 11 y 34 años. En el registro francés se publican prevalencias máximas cercanas al 20% entre los 15 y 19 años y siempre superiores al 15% entre los 5 y 30 años.

Se han descrito algunos factores de riesgo para la adquisición de este MRSA como son: más tiempo de ingreso hospitalario, han estado más días en tratamiento con ciprofloxacino oral y más días de tratamiento oral o intravenoso con cefalosporinas y es más probable que estén infectados crónicamente con *Aspergillus fumigatus*. Sin embargo ni el estado clínico ni la gravedad de la afectación radiológica fueron factores de riesgo¹⁹.

Recientemente, se ha prestado mayor atención a ciertas colonias de *Staphylococcus aureus* llamadas colonias pequeñas (SCVs) que se habían descrito asociadas a formas crónicas de osteomielitis resistentes a antibióticos. Se ha descrito que su prevalencia está entre el 10 y 25% de las colonias estafilocócicas de los pa-

cientes crónicamente infectados y son más frecuentes entre los pacientes de más edad, colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*, que manifiestan una forma avanzada de la enfermedad con menor FEV1, y que han sido previamente tratados con timetoprin-sulfametoxazol²⁰.

El *Haemophilus* es causante probablemente de algunas exacerbaciones agudas y sólo en unos pocos pacientes se establece una infección crónica por este germen¹⁰. Tiene especial importancia en los primeros 4-6 años de edad cuando se aísla en aproximadamente el 30-40% de los niños, pero a partir de esa edad es muy poco frecuente y marginal en el adulto¹⁰.

El germen que más frecuentemente se aísla en esputo de los enfermos con FQ es *Pseudomonas aeruginosa* que coloniza aproximadamente al 60% de los enfermos en USA. La prevalencia está relacionada con la edad, de manera que los datos del registro USA de pacientes muestran que entre los 2 y 5 años están infectados el 30%, pero a partir de los 18 años están infectados aproximadamente el 80%¹⁰. Ya en los primeros años de vida un 30% de los niños pueden infectarse por *Pseudomonas aeruginosa* y la prevalencia no hace sino crecer a lo largo de los años para infectar alrededor del 80% de los pacientes adultos^{10,11,12}.

Sin embargo la prevalencia no es igual en todos los países. Así en Canadá se han publicado prevalencias entre el 25 y 52% con una media del 48%²¹. La ausencia de un registro europeo no permite conocer la epidemiología en nuestro medio. En Dinamarca, donde prácticamente la totalidad de los daneses enfermos de FQ son atendi-

dos en Copenhague, la prevalencia de infección varía entre el 13% en menores de 10 años y el 92% de los mayores de 20 años y únicamente un 22% de pacientes están libres de infección por *Pseudomonas aeruginosa*²². El registro francés demuestra que *Pseudomonas aeruginosa* está presente en, aproximadamente el 25% de los niños de hasta 9 años y en el 73% de los pacientes entre 30 y 34 años¹¹.

El registro británico muestra prevalencias menores y, así, *Pseudomonas aeruginosa* fue aislada al menos una vez durante 2004 en niños menores de 10 años sólo en el 10-13%, y alcanza su pico máximo hacia los 20-25 años con un 62%; el 40% de los pacientes británicos han sido infectados por este gram negativo¹². Este registro informa independientemente de la prevalencia de la infección crónica por *Pseudomonas* (definida como presencia de 3 o más cultivos [+] durante 2004); definida así, el 42% de los pacientes registrados tenían esta forma crónica y hasta el 64% de los pacientes con 20-30 años¹².

Dos tercios de las infecciones iniciales se producen durante el invierno en relación con las infecciones víricas²³. En este sentido, se ha demostrado que la infección por virus respiratorio sincitial puede predisponer a la infección subsiguiente por *Pseudomonas*¹.

Los hermanos afectos de FQ a menudo son portadores de la misma cepa de *Pseudomonas aeruginosa* lo que significa o bien infección cruzada o bien que se han contaminado de una misma fuente ambiental. *Pseudomonas* es una especie ubicua que se encuentra especialmente en suelos contaminados y el agua como en las pisci-

nas poco cloradas, en el instrumental de dentistas²⁴, o en las manos del personal que atiende pacientes²⁵.

La infección cruzada entre pacientes se ha descrito con ocasión de campamentos de enfermos²⁶ y también en centros de FQ^{27,28} e incluso hay datos que muestran la transmisión de cepas de *Pseudomonas aeruginosa* entre centros en el Reino Unido²⁹; es por ello que, en general se recomienda la separación entre pacientes colonizados y no colonizados durante sus ingresos hospitalarios y también en las visitas a las consultas externas en orden a minimizar el riesgo de contagio¹ circunstancia ésta muy importante pues la infección por *Pseudomonas aeruginosa* está claramente relacionada con el declinar de la función respiratoria y del estado nutricional y es el principal factor predictor de mortalidad, de manera que el riesgo de muerte es 2.6 veces mayor en pacientes colonizados^{30,31}.

Por otro lado en los últimos años se ha demostrado que las estrategias terapéuticas destinadas a la erradicación precoz de la infección por *Pseudomonas aeruginosa* tienen como resultado la disminución de la prevalencia de infección crónica por este germen^{32,33}. De hecho entre 1974 y 1995 en Copenhague la política de segregación de pacientes colonizados versus no infectados por *Pseudomonas*, más el tratamiento de la colonización crónica mediante ciclos de 2 semanas de antibióticos cada 3 meses y el tratamiento precoz de la primera infección por esta bacteria redujeron la incidencia anual de infección crónica del 16% al 2%³². La actitud seguida en Leeds es semejante y se obtuvo una reducción de la prevalencia anual de pacientes infectados crónicamente del 24.5% en 1990 al

18.1% en 2000 y el número de pacientes menores de 11 años con infección crónica se redujo del 28.3% al 4.3% en ese mismo periodo³³. Más recientemente, un centro de la Universidad de Lovaina en Bélgica, ha publicado que únicamente el 2.8% de sus pacientes menores de 18 años se encuentran colonizados crónicamente por *Pseudomonas aeruginosa*³⁴, lo que atribuyen a su política de tratamiento antibiótico nebulizado precoz.

Otra bacteria gram [-] cuya prevalencia también parece estar incrementándose es *Burkholderia cepacia* o, mejor expresado, el complejo *Burkholderia cepacia* ya que actualmente se incluyen 8 especies diferentes en este grupo (*B. cepacia*, *B. multivorans*, *B. cenocepacia*, *B. stabilis*, *B. vietnamiensis*, *B. dolosa*, *B. ambifaria*, *B. anthina* y *B. pyrrocinia*)³⁵. Se han descrito diferentes patrones de infección por este germen como el de portador asintomático, la colonización crónica con progresivo deterioro, y, sobre todo, su importancia radica en el hecho de que aproximadamente el 20% de los infectados sufren el llamado Síndrome cepacia (especialmente por la *B. cenocepacia*) que es una forma aguda rápidamente progresiva y que resulta casi inevitablemente mortal¹. La prevalencia de este germen es semejante en el registro USA, el británico y el francés y está alrededor del 3-3.5%^{10,11,12}, siendo mayor en adultos que en niños. La mayoría de las infecciones están producidas por dos de las especies, *B. cenocepacia* y *B. multivorans*. Los estudios del genotipo de estas especies indican que cepas específicas infectan a muchos pacientes lo que implica que la infección cruzada entre pacientes es muy frecuente por lo que la política de segregación es capital³⁶.

Otras bacterias como *Stenotrophomonas maltophilia*, cuya prevalencia es de alrededor del 10%^{10,11} y *Achromobacter xylosoxidans* también están incrementando su prevalencia aunque su verdadero papel patógeno no está claramente establecido.

En los últimos años está cobrando interés el, cada vez más frecuente, aislamiento de Micobacterias no tuberculosas aunque tampoco está claramente definido el papel patógeno de las mismas en la FQ¹⁰. La infección por estas bacterias no parece que afecte la función pulmonar, el estado nutricional o el estado clínico³⁵. Aunque hay muchas diferencias entre distintas áreas geográficas, las más habitualmente identificadas son *Mycobacterium avium*, *M. kansasii*, *M. fortuitum* y *M. abscessus*³⁶. Es más frecuente entre pacientes adultos de mayor edad, con mejor función pulmonar, que han recibido un mayor número de ciclos antibióticos y generalmente no colonizados por *Pseudomonas*^{35,36}.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Højby N, Frederiksen B Microbiology of Cystic Fibrosis. In: Hodson M (ed) M.E. & Geddes D.M. Cystic Fibrosis. 2nd edition. Arnold. London. 83-107.
- 2.- Zhang, YL, Doranz B, Yankaskas JR, Engelhardt JF. Genotypic analysis of respiratory mucous sulfatation defects in cystic fibrosis J Clin Invest 1995; 96: 2997 - 3004.
- 3.- Poschet JF, Boucher JC, Tattersson L, Skidmore J, Van Dyke RW, Deretic V. Molecular basis for defective glycosylation and Pseudomonas pathogenesis in cystic fibrosis lung. Proc Natl Acad Sci USA 2001; 98: 13972 - 7.
- 4.- Goldman MJ, Andreson GM, Stolzenberg ED, Kari UP, Zasloff M, Wilson JM. Human beta-defensin-1 is a salt-sensitive antibiotic in lung that is activated in Cystic Fibrosis. Cell 1997; 88: 553 - 60.
- 5.- Pier GB, Grout M, Zaidi TS, Goldberg JB. How mutant CFTR may contribute to Pseudomonas aeruginosa infection in cystic fibrosis. Am J Respir Crit Care Med 1996; 154: S175 - 82.
- 6.- Mathee K, Ciofu O, Sternberg C, Lindum PW, Campbell JI, Jensen P, Johnsen AH, Givskov M, Ohman DE, Molin S, Hoiby N, Kharazmi A. Mucoid conversion of Pseudomonas aeruginosa by hydrogen peroxide: a mechanism for virulence activation in the cystic fibrosis lung. Microbiology. 1999; 145: 1349 - 57.
- 7.- Sauer K, Camper AK, Ehrlich GD, Costerton JW, Davies DG. Pseudomonas aeruginosa displays multiple phenotypes during development as a biofilm. J Bacteriol 2002; 184: 1140 - 54.
- 8.- Erickson DL, Endersby R, Kirkham A, Stuber K, Vollman DD, Rabin HR, Mitchell I, Storey DG. Pseudomonas aeruginosa quorum-sensing systems may control virulence factor expression in the lungs of patients with cystic fibrosis. Infect Immun 2002; 70: 1783 - 90.
- 9.- Middleton B, Rodgers HC, Camara M, Knox AJ, Williams P, Hardman A. Direct detection of N-acylhomoserine lactones in cystic fibrosis sputum. FEMS Microbiol Lett 2002; 207: 1 - 7.
- 10.- Cystic Fibrosis Foundation Patient Data Registry Annual Data Report 2004. Bethesda, Maryland. 2005.
- 11.- Observatoire National de la Mucoviscidose - Bilan des données 2004. Vaincre la Mucoviscidose et Ined. Paris, 2006.
- 12.- UKCF Database. Cystic Fibrosis Trust Annual Data Report 2004. Dundee. 2006.
- 13.- McComick J, Sims EJ, Green MW, Mehta G, Culross F, Mehta A. Comparative analysis of Cystic Fibrosis Registry data from the UK with USA, France and Australasia. J Cystic Fibrosis 2005; 4: 115 - 22.
- 14.- Lyczak JB, Cannon CL, Pier GB. Lung infections associated with cystic fibrosis. Clin Microbiol Rev 2002; 15: 194 - 222.
- 15.- Ratjen F, Comes G, Paul K, Posselt HG, Wagner TOF, Harms K. Effect of continuous antistaphylococcal therapy on the rate of P. aeruginosa acquisition in patients with cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol 2001;31:13-6.

- 16.- Stutman HR, Lieberman, JM, Nussbaum E, Marks MI. Antibiotic prophylaxis in infants and young children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *J Pediatr* 2002; 140: 299 - 305.
- 17.- Smyth A, Walters S. Antibióticos profilácticos para la fibrosis quística (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2006 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. <http://www.update-software.com>
- 18.- Smyth A. Prophylactic Antibiotics in Cystic Fibrosis: A Conviction Without Evidence?. *Pediatr Pulmonol* 2005; 40: 471 – 6.
- 19.- Nadesalingam K, Conway SP, Denton M. Risk factors for acquisition of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) by patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2005 Mar; 4 (1): 49 - 52.
- 20.- Besier S, Smaczny C, von Mallinckrodt C, Krahl A, Ackermann H, Brade V, Wichelhaus TA. Prevalence and Clinical Significance of *Staphylococcus aureus* Small-Colony Variants in Cystic Fibrosis Lung Disease. *J Clin Microbiol* 2007; 45: 168 - 72.
- 21.- Canadian Patient Data Registry National Report. Canadian Cystic Fibrosis Foundation. 1995.
- 22.- Johansen HK, Kovesi TA, Hoch C, Corey M, Hoiby N, Levison H. *Pseudomonas aeruginosa* and *Burkholderia cepacia* infection in Cystic Fibrosis patients treated in Toronto and Copenhagen. *Pediatr Pulmonol* 1998; 26: 89 - 96.
- 23.- Johansen HK, Høiby N. Seasonal onset of initial colonisation and chronic infection with *Pseudomonas aeruginosa* in patients with Cystic fibrosis in Denmark. *Thorax* 1992; 47: 109 - 11.
- 24.- Jensen ET, Giwercman B, Ojienyi B, Bangsborg JM, Hansen A, Koch C, Fiehn NE, Hoiby N. Epidemiology of *Pseudomonas aeruginosa* in Cystic Fibrosis and the possible role of contamination by dental equipment. *J Hosp Infect* 1997; 36: 117 - 22.
- 25.- Döring G, Jansen S, Noll H, Grupp H, Frank F, Botzenhart K, Magdorf K, Wahn U. Distribution and transmission of *Pseudomonas aeruginosa* and *Burkholderia cepacia* in a hospital ward. *Pediatr Pulmonol* 1996; 21: 90 - 100.
- 26.- Ojienyi B, Frederiksen B, Høiby N. *Pseudomonas aeruginosa* cross-infection among patients with cystic fibrosis during a winter camp. *Pediatr Pulmonol* 2000; 29: 177 - 81.
- 27.- Cheng K, Smyth RL, Govan JR, Doherty C, Winstanley C, Denning N, Heaf, DP, van Saene H, Hart CA. Spread of β -lactam-resistant *Pseudomonas aeruginosa* in a cystic fibrosis clinic. *Lancet* 1996; 348: 639 – 42.
- 28.- Jones AM, Govan JR, Doherty CJ, Dodd ME, Isalska BJ, Stanbridge TN, Webb AK. Spread of a multiresistant strain of *Pseudomonas aeruginosa* in an adult cystic fibrosis clinic. *Lancet* 2001; 358: 557 – 8.

- 29.- Scott FW, Pitt TL Identification and characterization of transmissible *Pseudomonas aeruginosa* strains in cystic fibrosis patients in England and Wales. *J Med Microbiology* 2004; 53: 609 – 15.
- 30.- Kerem E, Corey M, Gold R, Levison H Pulmonary function and clinical course in patients with cystic fibrosis after pulmonary colonization with *Pseudomonas aeruginosa* *J Pediatr* 1990; 116: 714 - 9.
- 31.- Emerson J, Rosenfeld M, McNamara S, Ramsey B, Gibson RL *Pseudomonas aeruginosa* and other predictors of mortality and morbidity in young children with Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34: 91 - 100.
- 32.- Frederiksen B, Koch C, Hoiby N Changing epidemiology of *Pseudomonas aeruginosa* infection in danish Cystic Fibrosis patients (1974-1995). *Pediatr Pulmonol* 1999; 28: 159 - 66.
- 33.- Lee TWR, Brownlee KG, Denton M, Littlewood JM, Conway SP. Reduction in prevalence of chronic *Pseudomonas aeruginosa* infection at a regional pediatric Cystic fibrosis center. *Pediatr Pulmonol* 2004; 37: 104 - 10.
- 34.- Lebecque P, Leal T, Zylberberg K, Reyhler G, Bossuyt X, Godding V. Towards zero prevalence of chronic *Pseudomonas aeruginosa* infection in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2006; 5: 237 – 44.
- 35.- Manno G, Dalmastrì C, Tabacchioni S, Vandamme P, Lorini R, Minicucci L, Romano L, Giannattasio A, Chiarini L, Bevivino A. Epidemiology and Clinical Course of *Burkholderia cepacia* Complex Infections, Particularly Those Caused by Different *Burkholderia cepacia* Strains, among Patients Attending an Italian Cystic Fibrosis Center. *J Clin Microbiol* 2004; 42: 1491 – 7.
- 36.- Lipuma JJ. Update on the *Burkholderia cepacia* complex. *Curr Opin Pulm Med.* 2005; 11: 528 - 33.
- 37.- Torrens JK, Dawkins P, Conway SP, Moya E Non-tuberculous mycobacteria in cystic fibrosis. *Thorax* 1998 Mar;53 (3): 182 - 5.
- 38.- Quittell LM. Management of non-tuberculous mycobacteria in patients with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* 2004; 5 Suppl A: S217 - 9.

CAPÍTULO 2

LA COLONIZACIÓN-INFECCIÓN POR *PSEUDOMONAS*

AERUGINOSA EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

Rafael Cantón Moreno y Fernando Baquero Mochales
Servicio de Microbiología
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

1. INTRODUCCIÓN

Pseudomonas aeruginosa es un microorganismo ampliamente difundido en la naturaleza, sobre todo en los ambientes húmedos, pero también es un patógeno de las plantas, los animales y el hombre. Entre un 2% y un 10% de las personas sanas pueden ser portadores de este microorganismo en la cavidad bucal o en las heces sin que se manifieste un efecto lesivo sobre los lugares que coloniza. Sin embargo, puede producir infecciones en pacientes hospitalizados, con mayor frecuencia en los ingresados en las unidades de cuidados intensivos y en los inmunodeprimidos, aislándose en muestras patológicas respiratorias, orinas, heridas y drenajes quirúrgicos. En los pacientes extra-hospitalarios puede causar una gran variedad de infecciones. Destacan las respiratorias, sobre todo en individuos con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) avanzada; las infecciones de heridas (úlceras), infecciones de orina en pacientes con sonda y también las otitis externas (otitis del nadador).

En el paciente con fibrosis quística (FQ) se produce de manera característica la colonización-infección de la vía aérea por dis-

tintos microorganismos entre los que se encuentra *P. aeruginosa*. Aparece en el 50% de los pacientes menores de 18 años, superando el 80% en los de mayor edad. Con mayor intensidad que con otros patógenos, su aislamiento se asocia con el deterioro progresivo de la función pulmonar y una evolución más rápida de la enfermedad. En la FQ es necesario un seguimiento microbiológico que documente la posible presencia de diferentes patógenos en el tracto respiratorio y recurrir a la administración de antimicrobianos para controlar la colonización-infección broncopulmonar por *P. aeruginosa*.

2. COLONIZACIÓN-INFECCIÓN BRONCOPULMONAR POR *P. AERUGINOSA* EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

La presencia de *P. aeruginosa* en el tracto respiratorio de los pacientes con FQ debe considerarse en términos de **colonización**, ya que se desarrolla sobre la superficie de la mucosa respiratoria pero sin invadir los tejidos inmediatamente adyacentes. Este último hecho, que define mejor al concepto de infección (infección "invasiva") es excepcional en la FQ. Sin embargo, cuando la colonización de la mucosa por *P. aeruginosa* alcanza niveles elevados, la mera pre-

sencia de un gran número de bacterias (medidas como unidades formadoras de colonias por mililitro de secreciones, ufc/ml), es capaz de producir un efecto lesivo importante sobre el tejido bronquial. Este efecto se genera por la secreción por parte de bacterias vivas de exoproductos (toxinas), entre los que se incluyen elastasas, exotoxina, leucocidinas y fosfolipasas, y también de la liberación de sustancias de la estructura bacteriana, que también tienen un efecto tóxico (**patogénesis activa**), dando lugar a respuestas inflamatorias locales en el enfermo (**patogénesis pasiva o reactiva**). En esta situación es difícil desligar la colonización de la infección, ya que la mera presencia de bacterias, aunque no invadan directamente los tejidos del enfermo, puede causar efectos negativos en la evolución de la enfermedad.

3. EVOLUCIÓN Y ETAPAS DE LA COLONIZACIÓN-INFECCIÓN

Desde un punto de vista temporal podemos diferenciar distintos periodos o etapas en la colonización-infección por *P. aeruginosa* en el paciente con FQ (**Tabla**):

- **Primocolonización:** se corresponde con un primer contacto de *P. aeruginosa* con el árbol bronquial. Su llegada se produce generalmente a partir de microorganismos presentes en el medioambiente, aunque también se ha descrito la transmisión de cepas de paciente a paciente o su adquisición durante posibles ingresos hospitalarios. Es por ello importante evitar o limitar el contacto con lugares en los que esta bacteria pueda estar presente en elevada proporción como en los ambientes cerrados extremadamente húmedos,

particularmente si se producen aerosoles, bordes rocosos de mar muy oleados, los almacenes de frutas y verduras, las instalaciones de floricultura, invernaderos o incluso el mismo hospital. En este período inicial los cultivos microbiológicos de las secreciones respiratorias evidencian la presencia de morfotipos (aspecto de las colonias en los cultivos) de *P. aeruginosa* no mucosos, similares a los que se encuentran en otros pacientes, en recuentos bajos y con elevada sensibilidad a los antimicrobianos con actividad anti-pseudomonas. En la actualidad, este es el único período de la evolución de la enfermedad en el que se consigue con una mayor eficacia la erradicación total de *P. aeruginosa* del árbol bronquial, por lo que es imprescindible la monitorización microbiológica, generalmente cultivos de esputo, para detectar la primocolonización y la instauración de tratamientos agresivos con antimicrobianos.

- **Colonización esporádica o intermitente.** Con posterioridad a la primocolonización, y si fracasa el tratamiento precoz (ver capítulo 3 de este libro), los cultivos microbiológicos positivos pueden ser intermitentes, esto es, con presencia o ausencia de *P. aeruginosa* en algunos de ellos. Este hecho puede indicar que existe un bajo número de bacterias y la heterogeneidad con la que se produce la colonización de la mucosa respiratoria, incluso con posibles zonas libres no colonizadas. Por ello, un cultivo microbiológico negativo después de un tratamiento agresivo erradicador no excluye la persistencia de la colonización, siendo necesarios

cultivos posteriores para su confirmación. Es este período, a diferencia del anterior, puede iniciarse una respuesta inmunológica específica frente a *P. aeruginosa* (anticuerpos específicos o inmunoglobulinas).

- **Colonización crónica.** *P. aeruginosa* esta siempre presente en los cultivos microbiológicos y aparece con una mayor variedad de morfotipos, siendo el mucoso el más característico. Este último es debido a la producción de una cápsula de alginato que le confiere este aspecto (figura 1). Un hecho destacable en la colonización crónica por *P. aeruginosa* es que ésta se produce normalmente por un solo clon (esto es, siempre es la misma bacteria y sus descendientes) que persiste a lo largo del tiempo, aunque puede presentar variantes antigénicas, de aspecto colonial, o subpoblaciones con diferente respuesta a las antimicrobianos. En este caso la respuesta inmunológica ya es permanente.
- **Exacerbación.** Se caracteriza por la aparición de signos clínicos y síntomas de infección (fiebre con aumento de la expectoración y tos, dificultad respiratoria, sangre en el esputo, pérdida de peso, ...) y suele asociarse a un aumento de los recuentos de *P. aeruginosa* en las secreciones respiratorias y de la respuesta inmunológica (títulos de anticuerpos). La disminución del número de bacterias bajo tratamiento antimicrobiano favorece la superación del período de exacerbación.

pequeña reducción de la función pulmonar y peores parámetros radiológicos y clínicos. Aunque no parece tener un efecto negativo lesivo directo sobre el tejido pulmonar, es imprescindible al menos un intento de erradicación ya que la persistencia y el aumento de la superficie mucosa colonizada reduce la probabilidad de eliminación futura. Se ha comprobado que el cambio de morfotipo no mucoso a mucoso se acompaña de modificaciones en los parámetros de funcionalidad respiratoria y un deterioro progresivo.

Asimismo, la persistencia de recuentos elevados, no controlados con los diferentes tratamientos antimicrobianos, se asocia con mayor número de exacerbaciones y evolución más rápida de la enfermedad. También se evidencia un aumento de los parámetros de la inflamación como interleucinas (IL-8) u otros marcadores (TNF) o de las células inflamatorias como los leucocitos polimorfonucleares, esencialmente neutrófilos. Estos últimos producen gran cantidad de enzimas proteolíticas entre las que destaca la elastasa, capaz de dañar aún más el tejido pulmonar.

4. CARACTERÍSTICAS DE LA COLONIZACIÓN-INFECCIÓN BRONCOPULMONAR

Dos hechos caracterizan a *P. aeruginosa* en la FQ; por una parte su crecimiento formando biopelículas (o biofilms) y por otro la facilidad con la que adquieren resistencia a los antimicrobianos, superior a la que se observa en otros procesos infecciosos en los que se aísla este microorganismo.

4.2. Crecimiento en biopelículas. Se forman agregados de bacterias en-

En los primeros momentos de la colonización por *P. aeruginosa*, se produce una

vueltos en una matriz de biopolímeros que segregan ellas mismas, y que facilita su acantonamiento y dificulta su eliminación y la actuación del sistema inmunológico, esencialmente de los procesos de fagocitosis. También se reduce el acceso de los antimicrobianos. Dentro de las biopelículas, parte de la población bacteriana está en un estado metabólico poco activo, con velocidades de crecimiento muy reducidas, situación que les hace menos sensibles a los antibióticos (situación de tolerancia fenotípica).

La formación de biopelículas por parte de *P. aeruginosa* se favorece con la formación de morfotipos mucosos y está regulado por señales entre las bacterias (señales de *quorum sensing*). Asimismo, su desarrollo está facilitado por las condiciones de microaerofilia (bajo oxígeno) y el estrés mediambiental al que se ve sometida *P. aeruginosa* en los diferentes territorios del árbol respiratorio que coloniza (esencialmente por las defensas inmunitarias y la inflamación).

4.3. Resistencia a los antimicrobianos.

Una segunda característica que define a *P. aeruginosa* en la FQ es la facilidad con la que adquiere resistencia a los antimicrobianos. Este hecho es inherente al proceso de colonización (lugar en el que se encuentran *P. aeruginosa*) y su persistencia prolongada.

En general la resistencia a los antimicrobianos se produce por dos mecanismos: a) adquisición de genes de resistencia a partir de otras bacterias y b) procesos de mu-

tación. Este último es el que más se ajusta al modelo de *P. aeruginosa* en la FQ debido en parte a la ausencia en el pulmón de otros microorganismos de los que pueda adquirir los mecanismos de resistencia, y también del alto número de bacterias (ufc/ml) que colonizan la vía aérea, que proporciona el sustrato cuantitativo para desarrollar mutantes (proporcionales al número de células bacterianas). No debemos olvidar que *P. aeruginosa* persiste en la mucosa respiratoria (sin invadir tejidos), a la que no llegan bien muchos de los antimicrobianos administrados en la FQ por vía oral o intravenosa por lo que es relativamente fácil que se produzca la selección de mutantes resistentes. Este proceso sería menor con la administración de antimicrobianos en aerosoles al alcanzarse concentraciones elevadas en el lugar de la colonización. Además, en los patógenos que se aíslan en la FQ se producen fenómenos de hipermutación por los cuales las bacterias tienen alterados los sistemas de reparación de los errores que se producen durante la replicación bacteriana. Con ello el número de mutantes es más elevado (de 100 a 1000 veces) que en las bacterias sin esta característica, siendo más fácil la selección de mutantes resistentes aun cuando la cantidad de bacterias no sea muy alta (figura 2).

5. ETIOPATOGENIA DEL PROCESO DE COLONIZACIÓN INFECCIÓN

El por qué de la colonización por *P. aeruginosa* en el paciente con FQ sigue siendo objeto de debate. Hasta hace unos años se relacionaba exclusivamente con la ubicuidad de este patógeno pero en la actualidad existen diversas teorías que avalan la importancia del proceso inflama-

torio, la formación de receptores celulares específicos, la hipótesis asociada a la alta concentración de sal y deshidratación del moco respiratorio en el fibrótico quístico y la alteración de los sistemas de defensas locales. Es probable que todas ellas contribuyan al proceso final de colonización.

a) Inflamación primaria e inmunidad innata. Esta hipótesis establece que la inflamación en la vía aérea del paciente con FQ estaría presente desde los primeros meses de vida, incluso antes de la colonización inicial por *P. aeruginosa*. Existen evidencias de déficit de IL-10, una citocina antiinflamatoria, en las secreciones respiratorias en la FQ que daría lugar a una inflamación pulmonar severa.

b) Formación de receptores celulares específicos. Con la alteración típica de los canales de cloro en la FQ (canales CFTR), las organelas celulares tendrían modificado el pH y se incrementaría el número de moléculas asialo-GM1 (asialogangliósido-1), un receptor específico para *P. aeruginosa* y otras bacterias, que se sitúan en la superficie apical de las células epiteliales de la vía aérea de estos pacientes. Esta hipótesis es controvertida, ya que estas moléculas no serían receptores para formas bacterianas mucoides, sin pilli o sin flagelos, variantes habituales en la FQ. También se ha sugerido que el CFTR no alterado podría servir como receptor bacteriano en el proceso de internalización (paso de la bacteria al interior de células epiteliales), fagocitosis y eliminación de las bacterias del epitelio de la vía

aérea. Las mutaciones en la FQ disminuirían la unión bacteriana al CFTR, lo que permitiría la libre multiplicación de *P. aeruginosa*.

c) Elevación de la concentración de sal y alteración de las defensinas.

La alta concentración de sal en las secreciones respiratorias del paciente con FQ traería como consecuencia la inactivación de los péptidos antimicrobianos naturales (defensinas) que mantienen estéril en pulmón normal, favoreciéndose la colonización, multiplicación y persistencia bacteriana.

d) Deshidratación del moco respiratorio.

La alteración del CFTR y la concentración de iones producen una deshidratación del moco respiratorio y se dificulta su eliminación. En la FQ, al ser atrapadas las bacterias por este moco viscoso, permanecerían en condiciones de microaerofilia o anaerobiosis, circunstancia que favorece el cambio de crecimiento de *P. aeruginosa* de formas no mucoides a mucoides, principal fenotipo en la FQ.

Todos estos hechos podrían estar interrelacionados ya que en el epitelio respiratorio normal se produce un moco respiratorio de baja viscosidad y volumen adecuado para su eliminación. En el tracto respiratorio en la FQ, la alteración de iones facilita una disminución del transporte mucociliar, la alteración de las defensinas y la persistencia de hipersecreción de moco, aumentando la altura de la capa mucosa. Esto hecho generaría un excesivo consumo de oxígeno por las células epiteliales y como consecuencia un gradiente de hipoxia que

favorece la formación de alginato por parte de *P. aeruginosa* y el crecimiento en microcolonias con posterior evolución a biopelículas. De esta forma las bacterias en la capa mucosa resistirían a las defensas pulmonares del huésped, incluyendo los neutrófilos, con lo que se produciría la colonización-infección crónica.

6. CONCLUSIONES

P. aeruginosa es un patógeno que destaca entre el resto de las bacterias que colonizan la vía aérea del paciente con FQ. Provoca un deterioro de la función pulmonar por lo que es necesario establecer medidas que eviten la colonización inicial y faciliten su detección lo antes posible tras la primocolonización, momento en el cual la terapia antibiótica puede todavía erradicar *P. aeruginosa*. La persistencia de esta bacteria se asocia con su crecimiento en biopelículas, un desarrollo de resistencia a los antimicrobianos y una evolución más rápida de la enfermedad. El manejo del paciente con FQ debe asegurar un control sistemático de la colonización-infección crónica por *P. aeruginosa*.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Cantón R, Cobos N, de Gracia J, Baquero F, Honorato J, Gartner S, Álvarez A, Salcedo A, Oliver A, García-Quetglas E, en representación del Grupo Español de Consenso de Tratamiento Antimicrobiano en el paciente con Fibrosis Quística. Tratamiento antimicrobiano frente a la colonización pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* en el paciente con fibrosis quística. Arch Bronconeumol 2005; 41 (Supl 1): 1 - 25.
- 2.- Saiman L, Siegel J. Infection control in cystic fibrosis. Clin Microbiol Rev 2004; 17: 57 - 71.
- 3.- Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. Am J Respir Crit Care Med 2003; 168: 918 - 51.
- 4.- Davies JC. *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis: pathogenesis and persistence. Paediatr Respir Rev 2002; 3: 128 - 34.
- 5.- Lyczak JB, Cannon CL, Pier GB. Lung infections associated with cystic fibrosis. Clin Microbiol Rev 2002; 15: 194 - 222.
- 6.- Oliver A, Cantón R, Campo P, Baquero F, Blázquez J. High frequency of hypermutable *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis lung infection. Science 2000; 288: 1251 - 4.

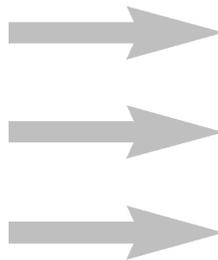
Tabla 1. Etapas en la colonización-infección por *Pseudomonas aeruginosa* en el paciente con fibrosis quística

INFECCIÓN - COLONIZACIÓN	CULTIVO	CLÍNICA	ANTICUERPOS	COMENTARIOS
Colonización inicial	+ (1 ^{er} cultivo)	-	-	colonias no mucosas sensibles a antibióticos
Colonización intermitente	-/+ (intermitente)	-	-/+	colonias no-mucosas y mucosas, en general sensibles a antibióticos
Colonización crónica	+	+	+	colonias mucosas
Exacerbación	+++	+++	+++	colonias y no-mucosas con sensibilidad reducida a los antibióticos

Figura 1. Diferencias de aspecto de colonias de *Pseudomonas aeruginosa* con morfotipo rugoso y mucoso característico en la fibrosis quística



morfotipo rugoso



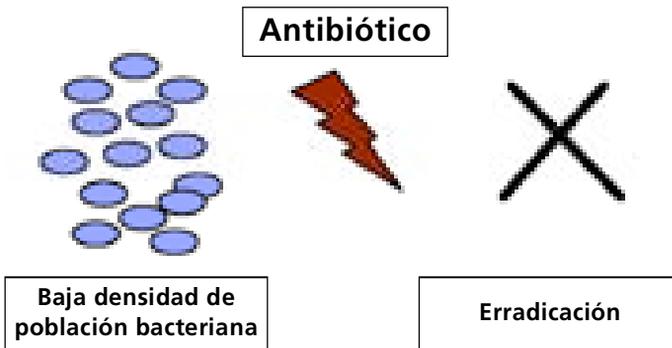
Producción de alginato



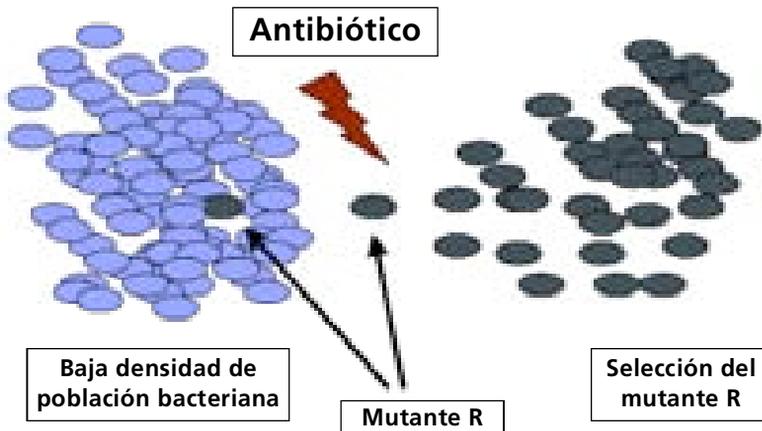
morfotipo mucoso

Figura 2. Representación esquemática de la selección de mutantes resistentes durante el tratamiento antimicrobiano en la colonización-infección por *Pseudomonas aeruginosa* en la fibrosis quística: A) Ausencia de selección cuando la cantidad de bacterias que colonizan la mucosa respiratoria es baja; B) Selección de subpoblaciones resistentes cuando el inóculo bacteriano es elevado; C) Selección de subpoblaciones resistentes cuando la población es hipermutadora aun cuando el inóculo no es elevado.

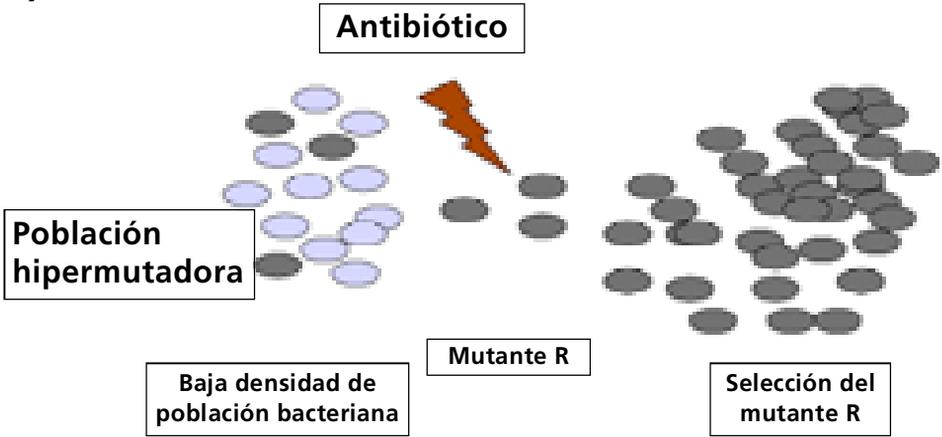
A)



B)



c)



CAPÍTULO 3

TRATAMIENTO DE LA INFECCIÓN / COLONIZACIÓN POR *PSEUDOMONAS* EN LA FASE ESTABLE.

TRATAMIENTO NEBULIZADO EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

Silvia Gartner Tizzano

Nicolás Cobos Barroso

Unidad de Fibrosis Quística

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona

INFECCIÓN / COLONIZACIÓN POR *PSEUDOMONAS* EN FASE ESTABLE

De acuerdo con los patrones microbiológicos de la colonización infección pulmonar por *Pseudomonas*, hemos de diferenciar los conceptos de colonización inicial con o sin signos de infección, colonización esporádica o intermitente, y colonización crónica en fase estable, o en fase de exacerbación. La monitorización del esputo juega un papel muy importante para identificar el germen para determinar sus sensibilidades antibióticas y para establecer el patrón microbiológico que presenta el enfermo. En los niños incapaces de expectorar, los cultivos orofaríngeos han demostrado alta especificidad para la *P. aeruginosa*.

En la situación de colonización crónica en fase estable, el paciente presenta siempre cultivos positivos, o, cuando durante un período de 6 meses presenta por lo menos 3 cultivos positivos en muestras separadas entre sí más de 1 mes. En esta fase suelen aparecer colonias mucosas de *Pseudomonas* a causa de la evolución genética adaptativa del germen frente a su medio ambiente. Esto conduce a la producción de una gran

masa bacteriana resistente a múltiples antibióticos imposible de erradicar.

En esta fase el paciente puede hallarse en situación clínica estable, que como es lógico dicha "estabilidad" será más o menos precaria en función del grado de su afectación pulmonar basal. En el curso de esta colonización crónica estable, se producen exacerbaciones más o menos graves, de causa mal conocida en la mayoría de las ocasiones, en cuyo momento se establece un cambio en la estrategia terapéutica "basal" que recibía el paciente.

Es evidente que el tratamiento de la colonización-infección por *Pseudomonas* va destinado idealmente a la erradicación, es decir, la eliminación del germen. Consideramos que se ha conseguido la erradicación cuando durante un año los cultivos son negativos. Sin embargo, como ya se ha comentado antes, en la situación de colonización crónica, la erradicación de la *Pseudomonas* es prácticamente imposible. Así que nuestro objetivo en esta fase clínica se dirige fundamentalmente a mantener dicha estabilidad evitando exacerbaciones y pérdida de función pulmonar, mediante

la disminución de la carga bacteriana en las secreciones bronquiales. Se introduce así el concepto de "aclaramiento bacteriano" con el que se indica una reducción en al menos 2 logaritmos en los recuentos de *P. aeruginosa* en los cultivos previos y posteriores al tratamiento.

TRATAMIENTO

Los pulmones del recién nacido son histológicamente normales. Sin embargo, ya en los primeros meses de la vida algunos pacientes presentan colonización bacteriana endobronquial e inflamación crónica. En etapas adultas, la casi totalidad de los mismos muestra colonización crónica por *P. aeruginosa*, que se asocia a un deterioro progresivo e irreversible de la función pulmonar, constituyendo esta, la causa más importante de morbilidad y mortalidad.

El tratamiento antibiótico dirigido contra la *P. aeruginosa* ha sido la piedra angular para controlar la progresión de la enfermedad. En los últimos 20 años, el desarrollo de antibióticos con acción específica frente a la *P. aeruginosa* ha aumentado de forma muy significativa, la supervivencia de estos pacientes y se han publicado diversos consensos internacionales.

En el año 2005 se publicó el Consenso Español sobre el tratamiento antimicrobiano frente a la colonización pulmonar por *P. aeruginosa* con la participación de la Sociedad Española de Fibrosis Quística, la Sociedad Española de Neumología Pediátrica, la Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica, la Sociedad Española de Quimioterapia, y la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica.

Incluso en ausencia de exacerbaciones, la inflamación bronquial persistente secundaria a la colonización bacteriana crónica sigue dañando progresivamente el árbol bronquial al principio, y al propio parénquima pulmonar en estadios posteriores, lo cual determina la necesidad de un tratamiento de mantenimiento, llamado también de supresión crónica, encaminado a reducir esta respuesta inflamatoria.

Existe evidencia científica suficiente que apoya el tratamiento crónico supresor en la fase estable de la colonización crónica, frente al tratamiento exclusivo de las exacerbaciones, sin embargo, no existen trabajos comparativos que nos digan cual es la mejor estrategia a seguir.

No existe por consiguiente una opinión unánime respecto a la estrategia terapéutica que se debe de utilizar como tratamiento de mantenimiento en esta fase estable de la enfermedad, aunque se han diseñado empíricamente dos modalidades, que parecen enlentecer e incluso detener el deterioro progresivo de la función pulmonar, y en consecuencia, mejorar el pronóstico de la enfermedad a largo plazo. En algunas unidades se utilizan las denominadas pautas programadas de tratamiento antibiótico intravenoso (Tabla 1) cada 3-4 meses, incluso asumiendo que la situación clínica se halla estabilizada. Cada ciclo de tratamiento dura unos 14-21 días y combina generalmente un beta-lactámico y un aminoglucósido. La combinación posiblemente mas utilizada es la formada por ceftazidima a la dosis de 50-70 mg/kg/8 horas ó cefepima a 50 mg/kg/8 horas, asociada a tobramicina a 10 mg/kg/24 ó amikacina a 20-30 mg/kg/24 horas. Estos ciclos de tratamiento intravenoso los realiza el paciente cada vez con

mayor frecuencia en su propio domicilio, mejorándose así su calidad de vida de manera muy significativa.

Otra modalidad de tratamiento de supresión crónica, consiste en la terapia inhalatoria antimicrobiana diaria, que se prolonga a lo largo del tiempo al igual que la colonización bacteriana. Aunque se han utilizado otros fármacos, (Tabla 2) los dos antibióticos generalmente recomendados son la tobramicina y la colistina. Recientemente se ha desarrollado una tobramicina no fenólica que se administra a la dosis de 300 mgr/12 h, en ciclos intermitentes de 28 días (ciclos on-off), que ha demostrado mejorar la función pulmonar, disminuir el número de exacerbaciones, y condicionar un aclaramiento bacteriano positivo.

La colistina administrada a la dosis de 1-3 millones de U/12 h, ha demostrado también un efecto beneficioso en el curso evolutivo de la enfermedad.

En los pacientes con afectación pulmonar de base moderadamente grave, puede asociarse al tratamiento mantenido inhalado un ciclo de 3 a 4 semanas de ciprofloxacino oral cada 3 ó 4 meses. En los pacientes con afectación grave estos ciclos se recomienda que se realicen con antibioterapia intravenosa.

ANTIBIÓTICOS INHALADOS

Los antibióticos se pueden administrar de tres maneras distintas: inhalados, orales o endovenosos. La vía de elección dependerá fundamentalmente de la situación clínica del paciente, del microorganismo aislado y del antibiograma, aunque hemos de tener en cuenta que los pacientes con

FQ presentan una farmacocinética de los antimicrobianos distinta de la que se aprecia en los individuos sanos, especialmente para los fármacos hidrosolubles como los aminoglucósidos y los betalactámicos, que generalmente en estos enfermos se dosifican con un incremento de un 20-30% sobre la posología habitual. En el caso de los aminoglucósidos, las dosis que se recomiendan por vía parenteral a fin de conseguir concentraciones eficaces en el esputo, pueden ser tóxicas para el riñón o el aparato auditivo. De ahí se derivan las ventajas de la administración inhalada de los aminoglucósidos frente a la administración parenteral.

Administrar los antibióticos nebulizados ofrece ciertas ventajas sobre su administración parenteral puesto que se consigue una concentración mayor en la mucosa bronquial y en el esputo, con unos niveles séricos muy bajos que minimizan así su toxicidad sistémica. Existe experiencia clínica con la tobramicina, la gentamicina, la ceftazidima, la carbenicilina y la colistina. Un metanálisis publicado ya en el año 1996 revisa 5 ensayos clínicos randomizados y concluye que tras la administración de antibióticos inhalados los pacientes evidencian una mejoría clínica sin la aparición de efectos adversos. Ramsey y col. publican el trabajo más importante con Tobramicina diseñada específicamente para administrarse por vía inhalatoria, a la dosis de 300 mg dos veces al día en ciclos intermitentes de 28 días, a 520 pacientes con FQ. Los pacientes tratados presentaron un incremento del FEV1 mayor del 10%, menor número de hospitalizaciones y una disminución de la carga bacteriana de las secreciones bronquiales sin presentar oto ni nefrotoxicidad. En un mínimo porcentaje se

detectó tinnitus (3%) y alteración de la voz (13%) de forma transitoria. Con el régimen de administración intermitente la aparición de resistencias bacterianas han sido menores que las observadas con otras tobramicinas. Existe también una amplia y prolongada experiencia con la colistina inhalada con resultados similares a los aminoglucósidos. Utilizando colistina, la *P. aeruginosa* desarrolla resistencia al mencionado antibiótico muy rara vez, a diferencia de lo que sucede con los aminoglucósidos.

Los antibióticos inhalados se deben administrar en el menor tiempo posible, con compresores de alto flujo, de 6-8 l/min, y un nebulizador tipo jet que produce la mayoría de las partículas entre 3 y 5 µm de diámetro, o mejor aún, con nebulizadores que dispensen la medicación solo en la fase inspiratoria para aprovechar mejor la dosis administrada y disminuir la contaminación ambiental. Recientemente se ha publicado un estudio con la administración de antibióticos en polvo seco con resultados alentadores aunque es preciso esperar estudios multicéntricos a largo plazo para su recomendación .

El mayor efecto adverso de los antibióticos inhalados es el broncoespasmo, desencadenado por la presencia de sustancias aditivas como sulfitos y fenoles, por la osmolaridad de la solución, y por el propio medicamento. Por esto se recomienda utilizar broncodilatadores previos a su inhalación, o emplear antibióticos con soluciones libres de aditivos (TOBI) o con soluciones isoosmolares (colistina). A pesar de que no hay evidencia de toxicidad a nivel renal ni auditiva, es recomendable controlar la función renal y hacer una au-

diometría anual en aquellos pacientes que reciban un tratamiento prolongado. No hay estudios que demuestren la eficacia de la administración de antibióticos inhalados de forma exclusiva en las exacerbaciones respiratorias por *P.aeruginosa*.

BIBLIOGRAFÍA

- Ramsey BW, Pepe MS, Quan JM, Otto KL, Montgomery AB, Williams-Warren J et al. Intermittent administration of inhaled tobramycin in patients with cystic fibrosis. Cystic fibrosis of inhaled tobramycin study group. N Engl J Med 1999;340:23-30
- Hodson ME, Gallagher CG, Govan JR. A randomised clinical trial of nebulised tobramycin or colistin in cystic fibrosis. Eur Respir J 2002;20:658-64.
- Gartner S, Moreno A, Cobos N. Tratamiento de la enfermedad respiratoria en la fibrosis quística En: Cobos N, Perez-Yarza EG, editors. Tratado de neumología pediátrica. Madrid. Ergon; 2003 p. 717-30
- Gibson RL, Emerson J, McNamara S, Burns JL, Rosenfeld M, Yunker A. et al. Significant microbiological effect of inhaled tobramycin in young children with cystic fibrosis. Am J Respir Crit Care Med 2003; 167:841-9
- Canton R, Cobos N, de Gracia J, Baquero F, Honorato J, Gartner S y col. Tratamiento antimicrobiano frente a la colonización pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* en el paciente con fibrosis quística. Arch Bronconeumol 2005;41 Supl 1:1-25

Tabla 1. Antibióticos con actividad frente a *P. Aeruginosa* utilizados en pacientes con Fibrosis Quística por vía intravenosa

Antimicrobiano		Niños	Adultos
Penicilinas	Ticarcilina	100 mg/kg/6 h	3 g/6 h
	Piperacilina	1 g/12 h	1 g/12 h
	Piperac./Tazobactam	100 mg/kg/6 h	3g/6 h
	Ticarcilina/Ac.Clavulánico	100 mg/kg/6 h	3 g/6 h
Cefalosporinas	Ceftazidima	50-70 mg/kg/8 h	2 g/8 h
	Cefepima	50 mg/kg/8 h	2 g/8 h
Otros Beta-lactámicos	Aztreonam	50 mg/kg/8 h	2g/8 h
	Imipenem	15-25 mg/kg/6 h	1 g/8 h
	Meropenem	20-40 mg/kg/8 h	2 g/8 h
Aminoglucósidos	Gentamicina	15 mg/kg/24 h	240 mg/24 h
	Tobramicina	10 mg/kg/24 h	240 mg/24 h
	Amicacina	20 mg/kg/24 h	1 g/24 h
Quinolonas	Ciprofloxacino	15-20 mg/kg/12 h	400 mg/12 h
	Levofloxacino	—	750 mg/24 h
Otros	Colistina	20.000 U/kg/8 h	2 mill U/8 h

Tabla 2. Antibióticos con actividad frente a *P. Aeruginosa* utilizados en pacientes con Fibrosis Quística por vía inhalatoria

Antimicrobiano		Niños	Adultos
Penicilinas	Ticarcilina	1 g/12 h	1 g/12 h
Cefalosporinas	Ceftazidima	0,5-1 g/12 h	0.5-1 g/12 h
Otros beta-lactámicos	Aztreonam	0,5 –1 g/12 h	1 g/12 h
Aminoglucósidos	Gentamicina	80 mg/12 h	80 mg/12 h
	Tobramicina	80 – 300 mg/12 h	300 mg/12 h
	Amicacina	100 mg/12 h	100 mg/12 h
Otros	Colistina	1-3-mill U/12 h	1-3 mill U/12 h

CAPÍTULO 4

TRATAMIENTO DE LA EXACERBACIÓN CLÍNICA.

TRATAMIENTO INTRAVENOSO

A. Salcedo Posadas

*Unidad de Fibrosis Quística Interhospitalaria
Hospital Niño Jesús-Gregorio Marañón. Madrid*

Fco. Javier Dapena Fernández

*Coordinador de la Unidad de Fibrosis Quística
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

TRATAMIENTO DE LA EXACERBACIÓN CLÍNICA

¿Qué es una exacerbación respiratoria?

Todos los enfermos de fibrosis quística y sus familiares deben ser conscientes de que, con mayor o menor frecuencia, presentarán infecciones respiratorias más o menos graves que deberán ser detectadas muy precozmente y tratadas más o menos agresivamente según el cuadro sea leve, moderado o grave.

Tú, enfermo de fibrosis quística, y los padres en caso de los niños pequeños, debes conocer los síntomas y signos que te hagan pensar en que estás iniciando una infección respiratoria también denominada exacerbación respiratoria. Es bueno que conozcas que el diagnóstico y tratamiento precoces van a evitar un deterioro de tus pulmones y de esta forma llevarás una vida mucho mejor.

Debes tener presente que cuando observes un aumento de la tos habitual, o tus secreciones cambien de ser transpa-

rentes o blanquecinas a color amarillo o verde o se hagan más espesas de lo habitual en ti o en mayor cantidad, puedes estar al comienzo de una exacerbación respiratoria. Si tu fatiga se incrementa, o aparece si no existía previamente, o respiras más rápido de lo normal o tienes fiebre es bueno que acudas a la unidad FQ que te controle para ser evaluado e iniciar tratamiento si se considera necesario. También son signos de exacerbación respiratoria la mala tolerancia al ejercicio, pérdida de apetito o disminución de peso.

¿Qué he de hacer ante la sospecha de una infección respiratoria?

Evidentemente, el primer paso es ponerte en contacto telefónico con la enfermera especialista de la Unidad FQ y ella te indicará lo que debes hacer. Cuando llegues a la Unidad FQ te harán un interrogatorio detallado, una exploración completa y los estudios complementarios que se consideren pertinentes para confirmar el diagnóstico de exacerbación respiratoria e iniciar el tratamiento necesario.

Tras el diagnóstico de la exacerbación respiratoria tu médico valorará la gravedad de la misma con el fin de decidir el tratamiento que va a realizar. También tendrá en cuenta el tipo de bacterias que colonizan habitualmente tus bronquios o tu edad o la gravedad de tu enfermedad en fase estable.

¿Cuál es el tratamiento que debo seguir?

Si tienes una infección leve recibirás un antibiótico por vía oral y si es grave en muchas ocasiones se precisa del ingreso hospitalario para tratamiento antibiótico intravenoso con el fin de prevenir la progresión de la enfermedad pulmonar.

El tipo de antibiótico utilizado va a depender, como ya hemos comentado, del germen habitual o actual de tus bronquios, de tu edad o del grado de afectación de tus pulmones.

La duración del tratamiento antibiótico será de 2 semanas habitualmente, aunque en casos de escasa respuesta se puede prolongar una semana más. El motivo de no prolongar excesivamente el tratamiento es evitar el aumento de resistencias de las bacterias que colonizan tus bronquios.

A veces los cambios de antibióticos pueden ser decididos por tu médico o puede ser necesaria la realización o repetición de pruebas como cultivos de secreciones o esputo, o un estudio de función pulmonar o una radiografía de tórax que mejoren el diagnóstico o permitan cambiar decisiones previas según resultados de dichas pruebas. Esto no debe desconcertarte pues es habitual que ocurra así.

El precisar de tratamiento intravenoso no implica que tengas que estar en el hospital las 2-3 o 4 semanas de tratamiento ya que existe, si cumples con unos determinados criterios que serán especificados más adelante, la posibilidad de tratamiento domiciliario que va a mejorar en gran manera tu calidad de vida ya que te puede permitir seguir con tus estudios, trabajo o vida familiar.

En algunos casos son necesarios tratamientos con otros medicamentos no antibióticos con el fin de mejorar la obstrucción de tus bronquios o la inflamación de los mismos.

Además de estos tratamientos, es imperativo que aumentes el número de sesiones de fisioterapia respiratoria y mantengas, en lo posible, y según los consejos de tu médico un ritmo de ejercicio acorde con tu afectación pulmonar.

La alimentación durante esta etapa en la que el apetito se pierde en gran manera va a ser de vital importancia y tendrás que "hacer de tripas corazón" e intentar mantener tu peso, ya que la pérdida de peso está íntimamente relacionada con el descenso de tu función pulmonar que es una cuestión que no se debe permitir ya que la lucha más importante que tienes que llevar a lo largo del camino de tu enfermedad es evitar el deterioro demasiado prematuro de tu función respiratoria que va a ser, en esencia, la que te produzca problemas el día de mañana. No debes dejar de tomar las enzimas, vitaminas y suplementos recomendados por tu médico.

Por supuesto que se debe evitar tanto el tabaquismo activo como pasivo como norma general y no sólo durante la exacerbación respiratoria.

En casos especiales puedes necesitar oxígeno que será retirado lo antes posible para darte de alta del hospital. Así mismo el contacto con los trabajadores sociales y psicólogos puede ser necesario para evaluar la influencia de los aspectos psicosociales sobre tu enfermedad y poner en marcha las acciones necesarias en este campo para disminuir en lo posible los problemas emocionales. El seguimiento por el grupo multidisciplinar será por lo tanto de vital importancia y la discusión de tu problemática por este grupo mejorará claramente las diferentes intervenciones diagnósticas y terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Goss CH, Burns JL. Exacerbations in cystic fibrosis. 1: Epidemiology and pathogenesis. *Thorax* 2007;62:360-7.
2. Exacerbations in cystic fibrosis. 2: Prevention and treatment. *Thorax*. (In press).
3. Smyth A. Update on treatment of pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2006;12:440-4.
4. Block JK, Vandemheen KL, Tullis E, Ferguson D, Doucette S, Haase D, Berthiaume Y, Brown N, Wilcox P, Bye P, Bell S, Noseworthy M, Pedder L, Freitag A, Patterson N, Aaron SD. Predictors of pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis infected with multi-resistant bacteria. *Thorax* 2006;61:969-74.
5. Nazer D, Abdulhamid I, Thomas R, Pendleton S. Home versus hospital intravenous antibiotic therapy for acute pulmonary exacerbations in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2006;41:744-9.
6. Ferkol T, Rosenfeld M, Milla CE. Cystic fibrosis pulmonary exacerbations. *J Pediatr* 2006;148:259-64.
7. Fifoot S, Wilson C, MacDonald J, Watter P. Respiratory exacerbations in children with cystic fibrosis: physiotherapy treatment outcomes. *Physiother Theory Pract* 2005;21:103-11.
8. Rabin HR, Butler SM, Wohl ME, Geller DE, Colin AA, Schidlow DV, Johnson CA, Konstan MW, Regelman WE; Epidemiologic Study of Cystic Fibrosis. Pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2004;37:400-6.
9. Rosenfeld M, Emerson J, Williams-Warren J, Pepe M, Smith A, Montgomery AB, Ramsey B. Defining a pulmonary exacerbation in cystic fibrosis. *J Pediatr* 2001;139:359-65.
10. Dakin C, Henry RL, Field P, Morton J. Defining an exacerbation of pulmonary disease in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2001;31:436-42.

TRATAMIENTO INTRAVENOSO DOMICILIARIO

La antibioterapia intravenosa domiciliar es uno de los motivos, entre otros, por los que la calidad de vida de los enfermos con fibrosis quística ha mejorado en los últimos 20 años; es considerada segura, efectiva y potencialmente menos cara que la que se hace en el hospital y debería ser una opción para la mayoría; sin embargo, no siempre se puede realizar, por lo que es necesario una selección de los pacientes.

Selección de pacientes

Se consideran candidatos, aquellos enfermos que necesiten antibioterapia intravenosa, que **estén de acuerdo**, o sus padres si son menores de edad, en llevarla a cabo en su domicilio y que cumplan con los siguientes requisitos:

1. La exacerbación respiratoria es de leve a moderada.
2. No hay antecedentes de alergia a los antibióticos que se van a utilizar.
3. Si se consigue canalizar una vía venosa periférica o el enfermo tiene un portal intravenoso que se le implantó quirúrgicamente con anterioridad. El portal intravenoso es muy útil en el caso de ser difícil acceder a una vía venosa periférica o si es necesario administrar otras terapias intravenosas, como la alimentación parenteral.
4. El domicilio del enfermo reúne unas condiciones mínimas de higiene, tener un frigorífico para el almacenamiento de los antibióticos, facilidades para el transporte, electricidad, agua corriente y un servicio de urgencia cercano.

Educación del paciente y la familia

Una vez que el enfermo cumple los requisitos para ser candidato para antibioterapia intravenosa domiciliaria, comienza la enseñanza cuidadosa y con paciencia por parte del personal médico y enfermería de la Unidad de FQ de cada uno de los pasos a realizar. Se instruye tanto al propio enfermo como a la persona que se vaya a encargar de ayudarlo, preferiblemente la madre, el padre o ambos, sobre la

preparación del antibiótico en la bomba de infusión si ese es el caso y el manejo de la vía venosa.

Pasos que se deben seguir

1. Explicación del tratamiento a realizar: el porqué de la antibioterapia y resultados a conseguir; nombre, dosis y frecuencia de los antibióticos; y se resaltarán la importancia de cumplir el horario de perfusión planeado.
2. Higiene: lavado de manos antes de manipular los antibióticos y la vía venosa, y limpieza de la superficie sobre la que se vaya a realizar (pañó limpio o estéril).
3. Preparación de la solución con el antibiótico: lo más práctico es utilizar bombas de perfusión tipo elastómero. En general estas bombas consisten en un recipiente de plástico transparente en cuyo interior hay un globo desinflado en donde se introduce la solución del antibiótico y que al darle salida, se va deshinchando en un tiempo bastante exacto. Unas bombas permiten el paso de 100 mililitros de solución antibiótica en 30 minutos y otras 250 mililitros de solución en 60 minutos. La elección de estas bombas es por su fiabilidad en el tiempo de perfusión predicho, porque son sencillas de manipular y son desechables. La utilización de uno u otro de los tipos antes mencionados depende de la cantidad de antibiótico a diluir para, de esta forma, obtener una solución que sea lo menos agresiva posible para las paredes de la vena. Se preparan las bombas necesarias para el día, se almace-

- nan en el frigorífico y se sacan 1 a 2 horas antes de la perfusión para que adquieran la temperatura ambiente. Una opción es que la Farmacia del hospital prepare las bombas con la solución con el antibiótico y se las entregue al paciente, sin embargo la opción de que sea el enfermo y su familia los que lleven a cabo este proceso es factible porque es fácil y, además, crea un sentimiento de triunfo sobre la infección.
4. Canalización y cuidados de una vía periférica: la enfermera/o canaliza una vena, preferiblemente, en la cara interna del antebrazo utilizando un catéter periférico de calibre 22G. Se adapta una llave de tres vías a la boca del catéter para evitar al máximo su movilización en el interior de la vena cuando se manipula. Se deja una pequeña cantidad de heparina (1 ml de Fibrilin®, heparina de baja densidad) o simplemente suero salino fisiológico en el interior del catéter, para evitar la coagulación de la sangre en su interior durante el tiempo que no se utiliza y se cierra con un tapón Luer-Loot®.
 5. Comprobación de que la lección ha sido aprendida: el familiar o la persona que ayuda al enfermo debe de realizar personalmente todo el proceso de la preparación de la solución a perfundir y la técnica de perfusión supervisada por la enfermera/o. Si el resultado del aprendizaje no es satisfactorio, se volverá a repetir la explicación de todo el proceso y si no se consigue mejorar, se retirará la indicación de tratamiento en domicilio y se decidirá llevar a cabo dicho tratamiento en el hospital.
 6. Explicación de los problemas más comunes con la vía venosa periférica y aconsejar la consulta telefónica ante las dudas que surjan. Se recordarán los cuidados del portal venoso, si es ese el caso, que se supone ya aprendidos y que se explicaron ampliamente por el equipo que lo implantó.
 7. Es posible una reacción alérgica a un antibiótico aunque ese antibiótico se haya usado anteriormente sin problemas, por tanto es aconsejable observar al paciente durante las primeras dosis e instruir al enfermo sobre el uso de un kit de anafilaxia (adrenalina en jeringa precargada Adreject®).

Controles

1. La eficacia del tratamiento la evalúa el médico con la evolución clínica que experimente el enfermo a lo largo del tratamiento, con el cambio de la función pulmonar semanal y de los leucocitos, que están aumentados en sangre por la infección, antes y al final del tratamiento.
2. Se estudian los posibles efectos adversos: toxicidad renal, toxicidad óptica y toxicidad hepática.
3. Para tratar la infección por *Pseudomonas aeruginosa* se utilizan al menos dos antibióticos por vía intravenosa, uno de ellos es de la familia de los aminoglucósidos, generalmente tobramicina. Con el fin de que el tratamiento sea eficaz y con mínima toxicidad, se determinan después de la tercera dosis y semanalmente los niveles de aminoglucósidos en la sangre para saber si es necesario aumentar o disminuir la

dosis. Últimamente la tobramicina se suele administrar una sola vez al día porque de esta forma es menos tóxica, igual de eficaz y menos gravosa que la dosis repartida tres veces al día. Sin embargo la segunda familia de antibióticos que se manejan por vía intravenosa, los betalactámicos como la ceftazidima, es conveniente que se administre la dosis del día en varias veces, generalmente cada 8 horas.

4. Vía abierta telefónica en ambas direcciones Unidad de FQ-paciente.

Epílogo

Como antes se mencionaba, la explicación paso a paso de todo el proceso de la antibioterapia intravenosa y la oportunidad, por parte del enfermo y su familia, de hacer las preguntas que consideren oportunas y expresar sus temores, hacen que esta terapia sea fácil en el domicilio del paciente. Sin embargo, cuando la repetición hace desaparecer los miedos a no saberlo llevar a cabo, la indicación de un nuevo tratamiento supone una tarea importante para la rutina diaria y, en ocasiones, el ingreso hospitalario puede suponer una liberación, y por lo tanto una opción a ofrecer por el médico y a escoger por el enfermo/familia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dapena FJ, editor. Fibrosis quística. Atención integral, manejo clínico y puesta al día. Salobreña (Granada); editorial Alhulia, s.l., plaza de Rafael Alberti, 1; 18680 Salobreña (Granada).
2. Hill CM, editor. Practical Guidelines for Cystic Fibrosis Care. Londres: Churchill Livingstone; 1998.
3. Cystic Fibrosis Foundation. Clinical Practice Guidelines for Cystic Fibrosis 1997. Cystic Fibrosis Foundation. 6931 Arlington Road. Bethesda, Maryland 20814.

CAPÍTULO 5

INFECCIÓN PULMONAR POR *BURKHOLDERIA CEPACIA*

C. Antelo Landeira, I. Barrio Gómez de Agüero, C. Martínez Carrasco
Hospital Infantil La Paz. Madrid

INTRODUCCIÓN

En el paciente con Fibrosis Quística (FQ), la infección respiratoria por *Burkholderia cepacia*, bacilo aerobio gram negativo, tiene una prevalencia mucho menor que la producida por otros gérmenes. Sin embargo, las características especiales de este bacilo (mayor transmisibilidad y virulencia y marcada resistencia a los antibióticos) obligan a realizar especial hincapié en sus características microbiológicas y epidemiológicas, así como en el tratamiento de la infección y en las medidas preventivas.

Historia. En 1950, Burkholder describe el bacilo *Pseudomonas cepacia* como causante de la podredumbre de las cebollas. El nombre de cepacia hace referencia a esta característica, ya que "cepa" es el término latino para denominar a la cebolla. En un principio se consideró un patógeno para las plantas, inocuo para el ser humano, siendo su hábitat natural la tierra húmeda que rodea a las raíces de las plantas y los sedimentos de ríos y lagos.

Posteriormente se describen, en pacientes inmunocomprometidos, brotes epidémicos hospitalarios y se aisló *Pseudomonas cepacia* en soluciones de dextrosa y desinfectantes,

así como en soluciones para nebulización.

A finales de la década de los 70 se publican los primeros casos de infección en pacientes con FQ de EE.UU. y Canadá, constatándose un aumento de la prevalencia en los años posteriores y su transmisibilidad entre pacientes, tanto en el medio hospitalario como fuera de él.

En 1995 se cambia su denominación, pasando a formar parte del género *Burkholderia*.

Su transmisibilidad, así como su importante repercusión en la evolución clínica de algunos de los pacientes infectados, impulsó la realización de estudios microbiológicos y epidemiológicos que han llevado a la conclusión de que no se trata de una sola bacteria, sino de un grupo de bacterias con características fenotípicas similares, pero con genotipos diferentes, al que se denomina "complejo *Burkholderia cepacia*" (BC). Se han producido grandes avances en cuanto a la taxonomía de este grupo de bacterias, reconociéndose actualmente hasta 9 especies genómicas denominadas "genomovars" en la literatura anglosajona.

Todas ellas han sido aisladas de pacientes con FQ pero la mayoría de los aislamientos pertenecen a los genomavares II y III. Por lo general, el impacto negativo sobre la salud del paciente y la transmisibilidad son mayores en el caso de infección por el genomavar III. Se han descrito pacientes en que éste sustituyó a la colonización previa por genomavar II.

Tabla I.
EL COMPLEJO BURKHLODERIA CEPACIA

ESPECIES	DENOMINACIÓN
Genomavar I	<i>B. cepacia</i>
Genomavar II	<i>B. multivorans</i>
Genomavar III	<i>B. cenocepacia</i>
Genomavar IV	<i>B. stabilis</i>
Genomavar V	<i>B. vietnamiensis</i>
Genomavar VI	<i>B. dolosa</i>
Genomavar VII	<i>B. ambifaria</i>
Genomavar VIII	<i>B. anthina</i>
Genomavar IX	<i>B. pyrocinia</i>

Microbiología. Las bacterias pertenecientes a este grupo son difíciles de cultivar e identificar, recomendándose la utilización de medios de cultivo selectivos que tienen una buena sensibilidad, pero dado que su especificidad no alcanza el 100%, el crecimiento en estos medios debe de ser considerado como un test inicial, siendo necesario realizar a continuación un proceso de identificación que puede llevarse a cabo con métodos comercializados complementados con métodos bioquímicos convencionales. Dado que así tampoco se alcanza una sensibilidad y especificidad del 100%, lo ideal sería aplicar técnicas de PCR a las muestras respiratorias, lo que permitiría obtener resultados rápidos y más específi-

cos e incluso detectar la presencia de BC en casos en los que el cultivo haya sido negativo.

La trascendencia de todo ello es enorme para poder establecer medidas preventivas adecuadas ya que, al tratarse de una bacteria transmisible y potencialmente muy virulenta, los errores en su identificación supondrían un riesgo para los pacientes de FQ.

Virulencia y transmisibilidad. Todas las especies del complejo BC han sido aisladas en pacientes de FQ, pero algunas cepas tienen más habilidad para colonizar a los pacientes y transmitirse entre ellos.

En cuanto a la virulencia, no siempre paralela a la transmisibilidad, se sabe que las cepas más peligrosas pertenecen al genomavar III, pero se han descrito casos de bacteriemia por genomavares I, II, V y VI.

Los factores que determinan que BC sea más virulenta que otros gérmenes más característicos de FQ son los siguientes:

- Poseen resistencia intrínseca a la mayoría de los antibióticos, mediada por una combinación de las características especificadas en la tabla II.
- Tienen mayor capacidad de adherencia al epitelio respiratorio y a las mucinas.
- Provocan mayor respuesta inflamatoria por parte del huésped que la producida por *Pseudomonas aeruginosa*.
- Eluden la fagocitosis por los neutrófilos.
- Son capaces de sobrevivir dentro de las células del epitelio respiratorio del paciente de FQ.

- Se ha descrito un déficit de sintetasa inducible del óxido nítrico en el epitelio respiratorio del paciente con FQ, lo que le haría más susceptible a BC, ya que dicho óxido es un importante mediador en la defensa pulmonar contra BC.

una progresión más acelerada de la misma. Hoy en día está demostrado que la adquisición de BC provoca en algunos pacientes un empeoramiento de su función respiratoria y de su estado nutricional, factores ambos que determinan la supervivencia del paciente.

Tabla II.
FACTORES QUE DETERMINAN LA RESISTENCIA A ANTIBIÓTICOS DE BC

FACTORES	RESISTENCIA ANTIBIÓTICA
Impermeabilidad de la pared bacteriana	Aminoglicósidos
Alteración de las proteínas de membrana a través de las cuales penetra el antibiótico	Penicilinas
Expresión de enzimas inactivadoras	Betalactámicos
Hiperexpresión de sistemas de expulsión activa del antibiótico hacia el exterior de la bacteria	Cloranfenicol, Quinolonas y Trimetoprima

Además, en un 20 a 30% de los pacientes se ha descrito la aparición de una neumonía necrotizante, febril, generalmente con bacteriemia, que provoca insuficiencia respiratoria rápidamente progresiva y fallecimiento del paciente en semanas o días; este cuadro se denomina síndrome de cepacia.

Prevalencia de la infección por BC. En EE.UU., según los datos del Registro Americano de FQ de 1999, la prevalencia fue del 3,3%, con un rango que osciló entre el 0 y el 13,6% entre los distintos centros de FQ (en el 25% de los mismos no hubo ningún aislamiento de BC). En Canadá fue más elevada (15%). El Registro Europeo de 1998 (que incluye a Bélgica, Dinamarca, Francia, Alemania, Irlanda, Holanda, Suecia y Reino Unido) arroja una prevalencia del 4,1%.

En España no tenemos datos a nivel nacional pero cabe afirmar que sería semejante a la del resto de Europa.

Por otra parte, el 50% de los aislamientos positivos en EE.UU. corresponden a *B. cenocepacia* y el 38% a *Burkholderia multivorans*, mientras que en Canadá, los porcentajes fueron del 80% y del 10% respectivamente.

Epidemiología. Desde que se publicaron los primeros casos de infección por BC en

Repercusión clínica de la infección por bacterias del complejo BC.

Desde un principio se observaron grandes diferencias clínicas entre los pacientes infectados por BC: mientras que algunos mostraban un deterioro respiratorio acelerado, en otros no parecía tener esta influencia. Se especuló con la idea de que la colonización por BC era simplemente un marcador de la gravedad de la afectación respiratoria del paciente, más que la causa de

FQ, se sospechó que el principal modo de adquisición era la transmisión paciente-paciente, tanto en el medio hospitalario como fuera de él. Algunos lo pusieron en duda, pero la disminución de la prevalencia en los centros que establecieron rigurosas medidas de separación de los pacientes infectados y, posteriormente, la demostración de que en cada centro los infectados eran portadores de la misma cepa, confirmó que la transmisión entre pacientes era el principal modo de adquisición.

Se ha estudiado la persistencia de BC en el medio ambiente, demostrándose que permanece viable 24h si está contenida en pequeñas gotas de esputo depositadas sobre una superficie, y hasta días o semanas si se impide su desecación. Puede permanecer suspendida en el aire hasta 45 minutos.

El contacto indirecto entre 2 pacientes FQ a través de otras personas (personal médico, parientes, etc.), no supone un peligro de contagio si se siguen las medidas higiénicas recomendadas.

Aunque es extremadamente raro que una persona sana se infecte por BC, se ha publicado el caso de una madre que desarrolló bronquiectasias tras adquirir la infección de su hijo con FQ colonizado por BC.

En el medio hospitalario se han producido casos de transmisión de BC de paciente FQ a paciente inmunocomprometido y viceversa, por lo que todo paciente BC positivo, debe ser aislado del resto.

Medidas preventivas. La resistencia de BC a la mayoría de los antibióticos hace que el tratamiento de la infección establecida sea sumamente difícil por lo que la

mejor estrategia será establecer medidas preventivas. El primer paso para ello será identificar correctamente a los pacientes infectados en cada unidad de FQ, lo que requiere contar con un laboratorio de microbiología que utilice los medios de cultivo e identificación recomendados, así como llevar a cabo frecuentes cultivos de esputo.

En segundo lugar hay que establecer en el medio hospitalario una separación estricta entre los pacientes no colonizados y los colonizados por BC, así como entre estos últimos entre sí, ya que se han publicado casos de pacientes colonizados que adquirieron cepas más virulentas.

En los centros de FQ en los que exista una gran prevalencia de BC, lo cual dificultaría la separación de los pacientes, podrían agruparse por cepas.

Deben de recomendarse y aplicarse unas medidas higiénicas estrictas (Tabla III).

Tabla III. MEDIDAS HIGIÉNICAS PARA EL PACIENTE

- Cubrirse la boca y la nariz al toser o estornudar.
- Lavarse las manos frecuentemente y secarlas después.
- En los aseos públicos, evitar el jabón en pastilla, utilizando en su lugar dispensadores de jabón líquido y toallas de papel o secador por aire.
- Tapar siempre los envases que contengan esputo.
- Tirar a la papelera los pañuelos de papel inmediatamente después de usarlos

- No compartir los equipos de aerosoles o de fisioterapia con otros pacientes.
- No usar los vasos o cubiertos de otro paciente.
- No beber de los mismos envases.
- No saludarse estrechándose las manos o besándose.
- No compartir el mismo dormitorio, ni visitar el dormitorio de otro paciente.

Por otra parte, y dado que la adquisición de infección puede ocurrir a través de contactos extrahospitalarios entre los pacientes, debemos de recomendarles encarecidamente que eviten dichos contactos aunque esto pueda resultar duro para los pacientes y sus familias. En la tabla IV se especifican algunas de las actividades que conllevan mayor riesgo de transmisión de la infección:

Tabla IV.
ACTIVIDADES SOCIALES EN LAS QUE EL RIESGO DE INFECCIÓN ENTRE PACIENTES FQ ES ELEVADO

- Reuniones en lugares cerrados.
- Compartir trayectos en coche, ascensor, etc.
- Saludarse con un apretón de manos o un beso.
- Compartir el dormitorio.
- Relaciones íntimas.
- Practicar actividades que puedan provocar tos en compañía de otros pacientes de FQ.
- Compartir utensilios de comer o beber.
- Compartir juguetes.

Como regla general, los contactos serán tanto más peligrosos cuanto más estre-

chos, prolongados o frecuentes sean, siendo de menor riesgo los que tienen lugar al aire libre.

En cuanto a los aislamientos positivos con carácter transitorio o intermitente, conviene recordar que puede haber casos falsamente negativos, por lo que se recomienda considerar BC negativo sólo al paciente con al menos 3 cultivos negativos durante 1 año.

Tratamiento. Desde el principio de la infección por BC, hay que prestar especial atención a la nutrición, incluso practicando precozmente una gastrostomía si se observa pérdida de peso. En cuanto al tratamiento antibiótico, dada la mencionada resistencia de esta bacteria, se deberá ser agresivo desde el principio, asociando varios antibióticos bactericidas. En este sentido, es importante que el clínico esté familiarizado con los conceptos de multirresistencia, adición, sinergia y antagonismo.

Se denomina multirresistencia a la resistencia a todos los antibióticos de al menos 2 de los 3 siguientes grupos: aminoglicósidos, betalactámicos y fluoroquinolonas.

Se habla de adición cuando se suman los efectos bactericidas de 2 o más antibióticos, sin disminución de sus concentraciones bactericidas individuales.

Se dice que existe sinergia entre 2 o más antibióticos bactericidas, cuando con su combinación se consigue una mejora de la capacidad bactericida de cada antibiótico por separado.

El antagonismo es un fenómeno que consiste en la pérdida de la capacidad bactericida de un antibiótico al añadir otro.

En conclusión, y por lo que respecta al tratamiento de bacterias multirresistentes, la elección del tratamiento antibiótico no debiera de ser empírica, sino estar basada en estudios de sinergia, teniendo en cuenta que:

- En monoterapia, meropenem ha sido el más efectivo *in vitro*, pero dado que sólo es bactericida frente a menos del 50% de los aislamientos, no se recomienda su uso exclusivo.
- De las combinaciones de 2 antibióticos las mejores, *in vitro*, fueron: cloranfenicol / minociclina, meropenem / ciprofloxacino, cloranfenicol / cefotaxidima y quinolonas / betalactámicos o carbapenems.
- Sin embargo, lo más efectivo, parece ser la combinación de 3 antibióticos bactericidas siendo la más eficaz: meropenem / tobramicina inhalada a altas dosis / otro antibiótico adicional (ceftazidima, cotrimoxazol o cloranfenicol).

Kurlandsky y Fader, basándose en los resultados que obtuvieron con minociclina en pacientes inmunocomprometidos con neumonía por BC, trataron con esta tetraciclina a 4 pacientes FQ colonizados crónicamente con este bacilo (4mg/Kg, 1 dosis, y posteriormente 2mg/Kg/dosis, vía oral, 2 veces al día, durante 20 días), obteniendo una buena respuesta clínica sin efectos adversos. El 78% de sus pacientes eran sensibles a minociclina inicialmente; de los 4 tratados, 3 desarrollaron resistencia entre 3 y 13 meses de completar la terapia.

Por todo ello, se está utilizando cada vez más en pacientes FQ con BC. Boyle, publicó recientemente 2 casos de pancreatitis aguda en pacientes FQ adultos tratados con minociclina; los 2 tenían mutaciones FQ clase IV (suficiencia pancreática), por lo que habrá que tener en cuenta este posible efecto secundario al hacer un uso más frecuente de esta tetraciclina.

En el síndrome de cepacia se recomienda utilizar metilprednisolona (1mg/Kg/6h) para tratar de disminuir la excesiva respuesta inflamatoria.

No existen estudios de antibioterapia de mantenimiento en la colonización crónica por BC ya que de los dos antibióticos comúnmente utilizados para esta finalidad, colistina y tobramicina para inhalación, el primero no es eficaz y por lo que respecta al segundo, no se incluyó en los ensayos clínicos previos a su comercialización. En algunos centros del Reino Unido se está utilizando ceftazidima nebulizada (1gr, disuelto en 3 cc de agua para inyección).

Otras terapias. Se están realizando estudios *in vitro* con compuestos catiónicos, tratando de alterar la permeabilidad de la membrana externa de BC para hacerla más susceptible a los antibióticos; sin embargo las concentraciones que se requerirían pueden ser demasiado elevadas para su uso terapéutico.

La taurolidina, una solución antiséptica utilizada habitualmente en lavados peritoneales, actúa destruyendo la pared bacteriana, disminuyendo su adherencia, y neutralizando sus toxinas. Tiene una buena actividad *in vitro* frente a BC pero en el

ensayo clínico no se obtuvieron buenos resultados; podría ser conveniente intentar reformular la taurolidina para poder utilizar mayores concentraciones.

También se ha utilizado heparina nebulizada (25.000 UI, diluidas en 5ml de suero fisiológico durante 7 días, tras la inhalación de broncodilatador y realización de fisioterapia) por sus propiedades mucolíticas y antiinflamatorias. Todos los pacientes tuvieron una buena tolerancia clínica, sin problemas hemorrágicos ni trombocitopenia, presentaron una disminución de IL-6 e IL-8 en suero y esputo y refirieron mayor facilidad para la expectoración; sin embargo no hubo cambios en el volumen expectorado ni en la espirometría.

Trasplante pulmonar e infección crónica por BC. Los pacientes previamente colonizados por BC tienen peor pronóstico post-trasplante que los no colonizados. La mortalidad en los primeros es del 54% frente al 16% en los segundos y la supervivencia a 1 año, de un 67% para los colonizados y de un 92% para los no colonizados. Por ello, en algunos centros, no se les considera candidatos a este procedimiento. Sin embargo en Canadá debido a la gran prevalencia de esta infección crónica entre sus pacientes (50%), sí los trasplantan; preconizan una terapia antibiótica post-trasplante más agresiva, junto con modificaciones en la terapia inmunosupresora, con lo que han mejorado la supervivencia.

Utilización de *Burkholderia cepacia* en la agricultura y en la industria petroquímica. BC puede utilizarse como pesticida y un es buen abono (por ejemplo para cultivos de arroz en suelos poco fértiles)

de aquí que la agricultura esté interesada en su uso para mejorar las cosechas. También puede comportarse como descontaminante biológico, por lo que la industria petroquímica ha mostrado interés en la explotación de estas características.

Estas noticias han alarmado a la comunidad médica relacionada con la FQ, ya que la utilización de BC con los fines descritos ampliaría enormemente su hábitat natural, lo que podría tener consecuencias catastróficas para la salud de estos pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Máiz L, Lamas L, Escobar H. *Burkholderia cepacia* y fibrosis quística. En: Formación Continuada en Fibrosis Quística: Microbiología y Antimicrobianos. III. Multirresistencia y manejo de antimicrobianos en el paciente con fibrosis quística. Ed: Cantón R, Baquero F. Adalia. Madrid 2005. Pag: 93-7.
2. Antelo C, Barrio I, García G, Girón R, Máiz L, Martínez C, Martínez T, Prados C, Salcedo A. Infección pulmonar por *Burkholderia cepacia* en fibrosis quística. Rev Patol Repir 2002; 5(2):64-8.
3. Cantón R, Girón R, Martínez L, Oliver A, Solé A, Valdezate S, Máiz L. Patógenos multirresistentes en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol 2002;38(8):376-85.
4. Jones AM, Webb AK. Recent advances in cross-infection in cystic fibrosis: *Burkholderia cepacia* complex, *Pseudomonas aeruginosa*, MRSA and *Pandora* spp. Journal of the Royal Society of Medicine 2003 (supl 43) 96: 66-72.
5. LiPuma JJ. Current epidemiology of the *Burkholderia cepacia* complex. Pediatr Pulmonol 2001 (supl 22):155-7.
6. Aaron SD, Ferris W, Henry DA, Speert DP, MacDonald NE. Multiple combination bactericidal antibiotic testing for patients with Cystic Fibrosis infected with *Burkholderia cepacia*. Am J Respir Crit Care Med 2000;161:1206-12.
7. Kazachkov M, Lager J, LiPuma J, Barker PM. Survival following *Burkholderia cepacia* sepsis in a patient with cystic fibrosis treated with corticosteroids. Pediatr Pulmonol 2001; 32: 338-40.
8. Saiman L, Siegel J. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference on Infection Control. Infection control recommendations for patients with cystic fibrosis: Microbiology, important pathogens, and infection control practices to prevent patient-to-patient transmission. Am J Infect Control 2003;31 (supl3): S1-S62.

CAPÍTULO 6

INFECCIONES POR OTRAS BACTERIAS.

ESTAFILOCOCO METICILIN-RESISTENTE (MRSA)

Estela Pérez Ruiz

H. Carlos Haya. Málaga

Dr. Javier Pérez Frías

H. Carlos Haya. Málaga

Dra. Amparo Escribano Montaner

Unidad de Neumología. H. Clínico Universitario. Valencia

Profesora Titular de la Universidad de Valencia

¿QUÉ ES EL MRSA?

Staphylococcus aureus (SA) fue la primera bacteria identificada en el pulmón de los niños con fibrosis quística (FQ), considerándola responsable de la muerte prematura de los lactantes afectados por la enfermedad ya que, con la introducción de tratamientos específicos antiestafilocócicos, el pronóstico de los pacientes cambió totalmente.

La meticilina (M) fue el antibiótico usado en los años 60 frente a SA antes de ser reemplazado por la flucloxacilina, otro antibiótico de la misma familia pero de menor toxicidad, que incluso en la actualidad, es todavía el antibiótico recomendado con mayor frecuencia como profilaxis y tratamiento de SA, en diversas unidades de FQ.

En los últimos 10 años se ha detectado en diversos países un gran incremento en el número de infecciones causadas por SA resistentes a la meticilina (MRSA). Este aumento, aunque referido principalmente a las infecciones acontecidas en el medio

hospitalario, se está registrando también en la comunidad, es decir, en pacientes no ingresados y sin factores de riesgo para su adquisición, lo que sugiere que MRSA circula libremente por el ambiente extrahospitalario.

En estos casos, MRSA no sólo es resistente a la meticilina y a otros lactámicos sino también a diversos antibióticos pertenecientes a numerosas familias, como la flucloxacilina, cefalosporinas, eritromicina o quinolonas (ciprofloxacina).

ADQUISICIÓN Y TRANSMISIÓN

MRSA puede colonizar distintas partes del cuerpo como nariz, garganta, ingles, axilas... tanto en personal sano como enfermo. Puede adquirirse de diversas formas, aunque probablemente, la mayor parte de veces el contagio sucede en el medio hospitalario. Así, el personal sanitario – médicos, enfermeras, fisioterapeutas, etc.– podría adquirirlo en el hospital tras contacto con pacientes MRSA positivos, afectos o no de FQ, y transferirlo posteriormente, a través de las manos, a pacientes MRSA

negativos. Igualmente, los pacientes FQ MRSA positivos podrían transferirlo a pacientes MRSA negativos, directamente, a través del contacto social -saludos con estrechamiento de manos, o besos-, indirectamente, por transmisión aérea a través de la tos con expectoración, siendo este mecanismo más dudoso. La forma de adquisición extrahospitalaria –en la comunidad–, permanece incierta.

Aunque este microorganismo puede ser detectado en pacientes de cualquier edad, el mayor riesgo para su adquisición lo tienen los pacientes que precisan frecuentes ingresos hospitalarios. Algunos trabajos señalan, que los pacientes con aislamientos de MRSA en las vías aéreas son los que han requerido ciclos más frecuentes de antibioterapia, tanto oral –ciprofloxacina–, como intravenosa –ceftazidima y otras cefalosporinas–. Sin embargo, no se ha demostrado que la administración continua de flucloxacilina, realizada en muchas unidades de FQ como profilaxis anti-estafilocócica, se haya asociado a un incremento en la colonización por MRSA.

¿CÓMO REPERCUTE ESTE PROBLEMA EN LA FIBROSIS QUÍSTICA?

Aunque la gran mayoría de los aislamientos de SA son meticilin-sensibles, MRSA ha comenzado a ser un problema cada vez mayor en el paciente con FQ. El número de cultivos positivos de esputo difiere en las distintas Unidades, pero a lo largo de los últimos años se está detectando un incremento progresivo que oscila desde el 2% comunicado por el Hospital Royal Brompton de Londres, hasta el 14.6% publicado en el último registro anual de la fundación americana de FQ. Según datos

recientes presentados en la última reunión de la Sociedad Española contra la FQ en España se detectó en el 2,2%.

Su detección se ha relacionado con un deterioro clínico en algunos pacientes, ha creado problemas en la política de control anti-infeccioso en los hospitales y podría afectar la inclusión del paciente en las listas de espera para trasplante, debido a un mayor riesgo postoperatorio.

Por lo que respecta a los pacientes pediátricos con FQ, el estudio más amplio efectuado hasta ahora, llevado a cabo por la Unidad de Leeds (Inglaterra), sobre la repercusión clínica de MRSA, concluyó que su aislamiento en niños no se asociaba significativamente a un deterioro de las pruebas de función respiratoria, aunque parecía asociarse a una mayor necesidad de ciclos antibióticos y a una posible repercusión en los parámetros antropométricos.

¿QUÉ ACTITUD SE DEBE ADOPTAR CON UN PACIENTE FQ, PORTADOR DE MRSA?

Cualquier paciente portador de MRSA, cuando acude al hospital, debe seguir la política de control antiinfeccioso del centro, que en la mayor parte de las instituciones, se traduce en el ingreso en una habitación individual, utilización de bata y guantes por parte del personal sanitario, atención especial al lavado de manos y a los cuidados en la manipulación de las vías venosas.

En las personas colonizadas se ha utilizado la aplicación tópica de mupirocina en los epitelios superficiales –nasal o cutáneo–, aunque probablemente, este proceder es

ineficaz cuando ya ha ocurrido la colonización en las vías aéreas inferiores. En la mayoría de las Unidades de FQ se procede a la separación de los pacientes MRSA positivos de los negativos; sin embargo, la transmisión probada del MRSA entre pacientes FQ es extremadamente rara, tanto en el hospital como fuera del mismo, por lo que estar colonizado por MRSA no parece que deba limitar el contacto social con otros pacientes FQ, aunque el contacto íntimo, como los besos, debería evitarse. No es nada sorprendente que algunos pacientes portadores pudieran sentirse estigmatizados con medidas estrictas de aislamiento.

TRATAMIENTO

Existen diversos grupos de antibióticos con actividad frente a MRSA que pueden utilizarse en las infecciones agudas graves que ocurren en pacientes hospitalizados con diferentes patologías. De ellos, los más representativos hasta ahora, han sido los glucopéptidos –vancomicina y teicoplanina. Actualmente, se dispone de un antibiótico de la familia de las oxazolidinonas – Linezolid® –, que supera en penetración pulmonar a los anteriores. Existen, además, otros antibióticos de administración oral con cierta actividad anti-MRSA documentada en antibiogramas, - rifampicina, fosfomicina, timetoprin-sulfametoxazol, tetraciclinas, ácido fusídico, etc—, aunque con rápido desarrollo de resistencias si se administran como monoterapia.

No obstante, en el caso de pacientes con FQ, las dificultades existentes para diferenciar la colonización (su hallazgo en las secreciones respiratorias sin síntomas adicionales), de la auténtica infección (su ha-

llazgo con repercusión clínica), hace que siga siendo discutible la necesidad de administrar tratamiento antibiótico. Conviene recordar sin embargo, que estas mismas dudas se plantearon durante los años 60 y 70, cuando *Pseudomonas aeruginosa* comenzó a detectarse, de forma cada vez mas frecuente en los esputos de pacientes con FQ, sin que inicialmente se reconociera como perjudicial al no provocar signos físicos o clínicos de enfermedad.

La decisión de iniciar tratamiento antibiótico para lograr su erradicación, se ensombrece por el hecho de existir publicaciones sobre la persistencia de MRSA en los esputos de pacientes FQ colonizados crónicamente a pesar de haber recibido tratamientos intravenosos con glucopéptidos. No obstante, un estudio realizado en adultos evaluando los resultados de 6 meses de tratamiento oral con la combinación de dos fármacos, rifampicina y ácido fusídico, demuestra una disminución significativa del número de cultivos positivos durante el tratamiento y la ausencia de reaparición de MRSA en los 6 meses posteriores al cese del mismo, sugiriendo que la erradicación del microorganismo es posible. Probablemente, la mejor penetración y distribución en las vías aéreas de estos antibióticos orales, explique su superioridad frente a la administración de glucopéptidos intravenosos, como la vancomicina. El nuevo antibiótico, linezolid®, disponible tanto para administración intravenosa como oral, podría ser una alternativa razonable, pero su utilización está limitada, actualmente, por su gran coste económico y por la falta de estudios clínicos en pacientes con FQ.

A día de hoy, hacen falta, por tanto, estudios observacionales a largo plazo con

diferentes estrategias terapéuticas que clarifiquen y unifiquen el manejo de estos aislamientos.

CONCLUSIONES

Se asiste en la actualidad a un aumento en la detección de MRSA tanto en pacientes hospitalizados como en personas sin antecedentes de riesgo, desconociéndose el auténtico alcance del problema, siendo precisos más estudios para conocer, de forma real, el impacto de su aislamiento en los enfermos con fibrosis quística.

Aunque están disponibles en el mercado fármacos de eficacia comprobada, y se están desarrollando otros nuevos, a día de hoy, las estrategias adecuadas para su manejo en el paciente con FQ son controvertidas.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Nadesalingam K, Conway SP, Denton M. Risk factors for acquisition of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) by patients with cystic fibrosis. *J Cystic Fibrosis* 2005 Mar; 4(1):49-52
2. Miall LS, McGinley NT, Brownlee KG, Conway SP. Methicillin resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) infection in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2001;84:160-2
3. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2004. Bethesda, MD: September 2005
4. Smith A. Prophylactic antibiotics in cystic fibrosis: A conviction without evidence. *Pediatr Pulmonol* 2005;40:471-6
5. Hoiby N, Pressier T. Emerging pathogens in cystic fibrosis. *Eur Respir Mon* 2006;35:66-78.
6. Gemmell CG, Edwards DI, Fraise AP, Gould FK, Ridgway GL, Warren E. Guidelines for the prophylaxis and treatment of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) infections in the UK. *J Antimicrobiol Chemotherapy* 2006;57:589-608.
7. Garske LA, Kidd TJ, Gan R, Bunting JP et al. Rifampicin and sodium fusidate reduces the frequency of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) isolation in adults with cystic fibrosis and chronic MRSA infection. *J Hosp Infect* 2004;56:208-14.

CAPÍTULO 7

INFECCIONES POR HONGOS.

INFECCIONES POR MYCOBACTERIAS.

Javier de Gracia Roldán
Unidad de Fibrosis Quística
Hospital Vall D'Hebrón. Barcelona
Luis Máiz Carro
Unidad de Fibrosis Quística
Hospital Ramón y Cajal. Madrid

INFECCIONES POR HONGOS

En la fibrosis quística (FQ), además de la colonización bacteriana del tracto respiratorio inferior, se produce con frecuencia una colonización fúngica, posiblemente por el tratamiento antibiótico agresivo. Los hongos que se cultivan habitualmente en las secreciones respiratorias de los pacientes con FQ son el *Aspergillus fumigatus* (*A. fumigatus*) y la *Candida albicans* (*C. albicans*). A pesar de la frecuencia con que se encuentran hongos en las secreciones respiratorias de los pacientes con FQ, su papel en la patogénesis de la enfermedad pulmonar está poco definido, por lo que resulta muy difícil asignar alguna relevancia clínica al aislamiento de los mismos.

El *A. fumigatus* suele encontrarse en las secreciones respiratorias de los pacientes con FQ con una frecuencia que oscila entre un 9 y un 57%. Las especies de *Aspergillus* son capaces de producir varias patologías: aspergilosis invasiva, aspergilo-ma, neumonitis por hipersensibilidad, reacciones asmáticas al hongo (asma bronquial y aspergilosis broncopulmonar alé-

gica -ABPA-), además de una inflamación subclínica subyacente y un daño directo al epitelio pulmonar por las proteínas y los enzimas del hongo. Recientemente se ha sugerido que el *A. fumigatus* puede producir exacerbaciones en los pacientes con FQ y que debería considerarse el tratamiento antifúngico en los pacientes colonizados por el *A. fumigatus* que sufran un marcado deterioro respiratorio y no respondan al tratamiento antibiótico.

En los pacientes con FQ existe un aumento de las respuestas inmunes frente al *A. fumigatus* y una prevalencia elevada de ABPA. No se conoce con exactitud por qué el hongo desencadena una u otra enfermedad, pero puede depender de factores del individuo determinados genéticamente, como la respuesta a la IgE total, inmunocompetencia, grado de cronicidad de la enfermedad y lugar de asiento de la colonización o infección fúngicas.

El diagnóstico de la ABPA es complicado en la FQ debido, por una parte, a la dificultad en reconocer esta patología, ya que los criterios clínicos y radiológicos de la ABPA son

muy similares a los de la propia FQ y, por otra parte, a la elevada frecuencia de respuestas humorales inmunes frente al *A. fumigatus* en los pacientes con FQ que no presentan ABPA. El diagnóstico de ABPA se basa en una serie de criterios (tabla). El curso clínico varía entre episodios de asma grave con infiltrados radiológicos cambiantes a periodos de asma leve que son clínicamente indistinguibles del asma fúngica. Basándose en hallazgos clínicos, de laboratorio y radiológicos, se describen cinco estadios: agudo, remisión, exacerbación, asma corticodependiente y fibrosis pulmonar.

Se han descrito una gran variedad de patrones radiológicos en los pacientes con ABPA. Las imágenes radiológicas pueden ser permanentes o transitorias. El patrón más habitual es un infiltrado/atelectasia en los lóbulos superiores que refleja la consolidación del parénquima pulmonar. Otros hallazgos radiológicos son los engrosamientos peribronquiales y las consolidaciones perihiliares. En una ABPA de mucho tiempo de evolución pueden observarse bronquiectasias centrales, cavitaciones, fibrosis y bullas.

El objetivo del tratamiento de la ABPA es la resolución de los síntomas agudos y la prevención del daño pulmonar irreversible. La base del tratamiento son los corticosteroides orales que deben administrarse de 3 a 6 meses. La actividad de la enfermedad debe monitorizarse, además de por la clínica y radiología, por medio de las cifras séricas de IgE total. El descubrimiento de modernos fármacos antifúngicos con poca toxicidad, como el itraconazol, ha abierto nuevas posibilidades terapéuticas en esta enfermedad, añadiéndolos a los corticoides orales.

Los pacientes con FQ también tienen unos índices elevados de colonización del tracto respiratorio inferior por otros hongos y levaduras, especialmente por *Candida albicans*. Esta levadura se encuentra en las secreciones respiratorias de los pacientes con FQ con una frecuencia que oscila entre un 4% y un 57%. A diferencia de lo que ocurre con el *A. fumigatus*, son muy escasos y poco relevantes los estudios de *Candida albicans* en la FQ, y no se conoce su papel patogénico, si es que tiene alguno, en esta enfermedad.

Tabla

Criterios diagnósticos de la aspergilosis broncopulmonar alérgica en la fibrosis quística.

1. Deterioro clínico agudo o subagudo (tos, sibilancias, intolerancia al ejercicio, descenso en la función pulmonar, aumento de la expectoración) que no pueden atribuirse a otra etiología.
2. IgE total sérica > 1000 kU/L (excepto si el paciente está con tratamiento esteroideo).
3. Test cutáneo frente al *A. fumigatus* positivo (prick > 3 mm) o presencia de IgE frente al *A. fumigatus in vitro*.
4. Precipitinas frente al *A. fumigatus* o presencia de IgG frente al *A. fumigatus in vitro*.
5. Nuevas alteraciones en la Rx tórax/TAC no resueltas con antibióticos o fisioterapia.

MICOBACTERIAS TUBERCULOSAS

Aunque en los últimos años se ha constatado un aumento de la prevalencia de micobacterias no tuberculosas en los pacientes con FQ, son menos los casos publicados de tuberculosis pulmonar. Aunque de manera controvertida, algunos autores defienden que los individuos con FQ, e incluso aquellos que son portadores de una mutación, tienen una mayor protección frente a la micobacteria tuberculosa; ello parece que estaría relacionado con la necesidad, por parte de la micobacteria tuberculosa, de un nutriente que los pacientes con FQ no fabrican.

La infección por *M. tuberculosis* puede pasar inadvertida en los pacientes con FQ, ya que la infección pulmonar por micobacterias y las exacerbaciones bacterianas presentan síntomas y signos similares; por ello, es aconsejable solicitar de manera rutinaria la investigación de micobacterias en el esputo al menos dos veces al año. La radiografía de tórax tampoco suele servir de gran ayuda en el diagnóstico, ya que las alteraciones radiológicas de la tuberculosis pulmonar son muy difíciles de diferenciar de las de la enfermedad de base. La mejoría inicial del paciente con los antibióticos puede atribuirse al control de la infección pulmonar crónica y al hecho de que algunos de los antibióticos utilizados tienen cierta actividad frente a *M. tuberculosis*.

En caso de sospechar una enfermedad tuberculosa en un paciente con FQ, es aconsejable la obtención de múltiples cultivos de esputo para tinción y cultivo de micobacterias y, de ser negativos los resultados, utilizar otros métodos diagnósticos

como la broncoscopia. Aunque se desconoce la duración óptima del tratamiento en estos pacientes; el régimen del tratamiento debe ser el mismo que para los pacientes sin FQ (Tabla 1)

MICOBACTERIAS NO TUBERCULOSAS (MNT) O AMBIENTALES

Micobacterias no tuberculosas (MNT) es el término empleado para diferenciar las micobacterias ambientales de las micobacterias responsables de la tuberculosis y de la lepra (*Mycobacterium tuberculosis*, *Mycobacterium leprae*). Las MNT son microorganismos ambientales de crecimiento lento que se encuentran fundamentalmente en el agua, tanto natural como corriente; ello, se debe fundamentalmente a que las MNT son resistentes a la cloración y ozonización del agua que destruyen otras bacterias de crecimiento más rápido con las que compiten por los nutrientes. Las MNT también están presentes en el suelo, el polvo, los animales y los alimentos. A diferencia de *M. tuberculosis*, no son patógenos obligados ni suelen producir enfermedad humana ni se transmiten de una persona a otra; por tanto, son microorganismos oportunistas que producen enfermedad cuando se alteran las defensas del huésped o las barreras defensivas externas como la piel y las mucosas. Las MNT suelen ocasionar infecciones de la piel, tejidos blandos, linfadenitis o enfermedad pulmonar. El complejo de *Mycobacterium avium complex* (MAC) es la causa más frecuente de enfermedad pulmonar, pero también la producen otras especies como *Mycobacterium kansasii*, *Mycobacterium abscessus*, *Mycobacterium xenopi* y *Mycobacterium malmoense*.

Los pacientes con FQ, al igual que ocurre con las bronquiectasias no debidas a FQ, pueden presentar colonización o infección por MNT, sobre todo por MAC y *M. abscessus*. La prevalencia de la infección por MNT en pacientes con fibrosis quística (FQ) es muy variable dependiendo del país que lo comunica; habiendo sido notificado entre el 4 al 20% de los pacientes y aumenta con la edad. En nuestro país, un estudio reciente en pacientes adultos de FQ, detectó la presencia de MNT en esputo en el 25% de los pacientes, aunque sólo el 14% cumplieron criterios de infección. Parte de esta variabilidad puede ser debida a factores ambientales locales, pero también a la realización rutinaria o no de cultivos micobacterianos en esputo. En pacientes sometidos a tratamiento con corticoesteroides por vía sistémica o que padecen una aspergilosis broncopulmonar alérgica, el hallazgo de MNT en el esputo es más frecuente.

Diferentes estudios muestran que los pacientes con un cultivo positivo para MNT suelen tener más edad, una función pulmonar conservada, y los pacientes presentan *Staphylococcus aureus* en el esputo con mayor frecuencia que *Pseudomonas aeruginosa*. Sin embargo, los pacientes a los que se les detecta MNT en el esputo, experimentan, en los estudios mediante TAC, una progresión más rápida de la enfermedad parenquimatosa en el pulmón que los pacientes sin MNT en el esputo; por lo que en pacientes con aislamientos repetidos y progresión de lesiones en el TAC debe valorarse el inicio del tratamiento.

El diagnóstico de infección por MNT en pacientes con FQ no es fácil y siempre debe basarse en los aislamientos repetidos

de la misma micobacteria en las secreciones respiratorias. Los hallazgos que sugieren infección más que colonización deben basarse en: el aislamiento repetido de la misma micobacteria, la falta de respuesta al tratamiento antimicrobiano convencional, la presencia de nódulos periféricos no previamente existentes en el TAC de alta resolución, y en la demostración de enfermedad granulomatosa en la biopsia broncopulmonar. En el caso del *M kansasii*, algunos autores consideran que la obtención de un único cultivo positivo en secreciones respiratorias debería considerarse suficiente para hacer el diagnóstico e iniciar el tratamiento. Es aconsejable la utilización de técnicas de amplificación y secuenciación de los ácidos nucleicos para diferenciar la TBC de las MNT y distinguir la cepa responsable de la infección, lo que nos puede permitir hacer valoraciones epidemiológicas pero también nos permitirá diferenciar recaídas de reinfecciones por otras cepas.

Tratamiento. - Se requiere la utilización de al menos tres fármacos durante un periodo de tiempo que no debe ser menor del de 12 meses tras la negativización de los cultivos de esputo que se solicitarán con una carencia mensual (Tabla 1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Máiz L, Gómez-Mampaso E, Escobar H. Tuberculosis pulmonar en un paciente con fibrosis quística. Arch. Bronconeumol. 2001; 37:361.
2. Garcia JM, Palacios JJ, Sánchez AA. Infecciones respiratorias por micobacterias ambientales. Arch Bronconeumol 2005; 41:206-19.
3. Girón MR, Domingo D, Buendía B, Antón E, Ruiz-Valasco LM, Ancochea J. Micobacterias no tuberculosas en pacientes con fibrosis quística. Arch Bronconeumol 2005; 41:560-5.
4. Field SK, Cowie RL. Lung disease due to the more common nontuberculous mycobacteria. Chest 2006; 129:1653-72.
5. Oliver A, Máiz L, Cantón R, Escobar H, Baquero F, Mómez-Mampaso E. Nontuberculous mycobacteria in patients with cystic fibrosis. Clin Infect Dis 2001; 32:1298-303.
6. Oliver KN, Weber DJ; Wallace RJ, et al. Nontuberculous mycobacteria. I Multicenter prevalence study in cystic fibrosis. AJR-CCM 2003; 167:828-34.
7. Oliver KN, Weber DJ; Lee J, et al. Nontuberculous mycobacteria. II Nested-cohort study of impact of cystic fibrosis lung disease. AJRCCM 2003; 167:835-40.

Tabla 1. Tratamiento de las Micobacterias en pacientes con FQ*

Germen	Fármacos	Duración
<i>M. tuberculosis</i>	INH+R+Z	6 meses
MAC‡	Macrólido+ETB+R†	12 meses tras negativización cultivo
<i>M. kansasii</i>	INH+R+ETB	12 meses tras negativización cultivo
<i>M. abscessus</i> / <i>M. fortuitum</i>	Macrólido+amikacina +imipenem	18-24 meses con 12 meses tras negativización cultivo
<i>M. malmoense</i>	INH+R+ETB	24 meses
<i>M xenopi</i>	Macrólido+R+ETB†	18-24 meses con 12 meses tras negativización cultivo

*INH: isoniacida; R: rifampicina; Z: pirazinamida; ETB: etambutol;

‡MAC: *M. avium*

†valorar aminoglucósido en fase inicial

CAPÍTULO 8

TRATAMIENTO DE LA PRIMOCOLONIZACIÓN POR *PSEUDOMONAS AERUGINOSA* EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

Pedro Mondéjar López
M^a Dolores Pastor Vivero
Unidad de Fibrosis Quística
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

1. INTRODUCCIÓN

Pseudomonas aeruginosa es el germen que más frecuentemente se aísla en esputo de los enfermos con Fibrosis Quística (FQ), colonizando alrededor del 60% de los enfermos en USA. La prevalencia difiere según los distintos países y está relacionada con la edad, de forma que los datos del registro USA de pacientes muestra que aparece en un 30% de los pacientes entre los 2 y 5 años de edad, pero a partir de los 18 años están colonizados aproximadamente el 80%¹. Además últimamente hay indicios de que hasta un 30% de los pacientes menores de 2 años pueden tener cultivos positivos a *Pseudomonas aeruginosa*, que generalmente se adquiere a partir de microorganismos presentes en el medioambiente².

La colonización-infección por *Pseudomonas aeruginosa* se relaciona claramente con una mayor morbi-mortalidad en el paciente con FQ. De hecho, se ha evidenciado un empeoramiento progresivo de la función pulmonar y una menor supervivencia, y se ha demostrado que su adquisición en edades tempranas influye de forma negativa en el pronóstico de la enfermedad^{3,4}.

Inicialmente, la colonización bronquial se produce por morfotipos no mucosos, que se presentan con una baja densidad bacteriana y que generalmente son sensibles a los antimicrobianos⁵. El cambio de morfotipo no mucoide a mucoide y la hipermutabilidad, que es la propiedad de la *Pseudomonas aeruginosa* de aumentar la frecuencia de mutaciones espontáneas, aceleran su adaptación al medio y facilitan la cronicidad del proceso y un rápido desarrollo de resistencias a los antibióticos⁶. Por tanto es primordial la detección precoz de la primera colonización para llevar a cabo un tratamiento antibiótico agresivo en un intento de conseguir la erradicación del patógeno.

2. PRIMOCOLONIZACIÓN POR *PSEUDOMONAS AERUGINOSA* EN LA FQ

También denominada colonización inicial o pionera, corresponde al primer contacto entre *Pseudomonas aeruginosa* y el huésped, que se traduce en un primer cultivo positivo pero sin evidencia de clínica de infección ni de aparición de anticuerpos específicos. Como ya se ha comentado antes, en muchos pacientes con FQ, la colonización inicial se produce antes de los

tres años de vida, generalmente a partir de microorganismos presentes en el medioambiente. En esta primera fase, la colonización del árbol bronquial se debe a cepas no mucosas y poco diversas, generalmente sensibles a los antimicrobianos^{7,8}, por lo que presentan un aspecto similar al observado en otro tipo de infecciones agudas en pacientes sin FQ en las que está implicado este germen. Además, por regla general, existe una baja densidad bacteriana, por lo que no siempre se obtienen cultivos positivos para esta bacteria^{5,9}.

Si en estos primeros momentos, no se instaura un tratamiento antimicrobiano eficaz, la colonización inicial se seguirá de cultivos persistentemente positivos (colonización crónica) o intermitentemente positivos y negativos (colonización intermitente o esporádica). En estas etapas no parece posible, por el momento, la erradicación de *Pseudomonas aeruginosa*.

La erradicación del microorganismo sólo parece conseguirse en los periodos iniciales de la colonización y, más raramente, en la fase de colonización esporádica⁹. Por ello, el seguimiento microbiológico de los pacientes con FQ ha de realizarse mensualmente o, al menos, cada dos meses en los sujetos en los que no existan evidencias de colonización por *Pseudomonas aeruginosa*. Su objetivo es detectar el primer cultivo positivo por este patógeno para la instauración de tratamientos precoces agresivos que propicien su erradicación y retrasen la colonización crónica¹⁰.

3. TRATAMIENTO DE LA PRIMOCOLONIZACIÓN POR *PSEUDOMONAS AERUGINOSA*

En la actualidad existen suficientes evidencias que demuestran la posibilidad de erradicar la *Pseudomonas aeruginosa* tras el primer aislamiento, consiguiendo una disminución de la prevalencia de infección crónica por este germen^{11,12}. El tratamiento erradicador ha de instaurarse lo antes posible y de forma contundente, ya que si existe una oportunidad de eliminar de forma completa el germen de las vías respiratorias de los pacientes con FQ ésta se produce durante la etapa de colonización inicial, antes de que se desarrolle la colonización crónica característica^{9,11}.

A lo largo de los últimos años se han publicado diversos documentos de consenso en los que se establecen distintos protocolos de tratamiento antimicrobiano en el paciente con FQ colonizado por *Pseudomonas aeruginosa*. Entre los más destacados se encuentran el consenso danés¹³, el francés¹⁴ y el europeo^{15,16}. Aunque, como se puede ver, se han propuesto diversas pautas, de momento no existe ningún régimen terapéutico con antimicrobianos unánimemente aceptado para eliminar la primocolonización por *Pseudomonas aeruginosa*.

En un principio los pacientes recibían tratamiento antibiótico intravenoso durante 2 semanas tras el primer aislamiento de *Pseudomonas aeruginosa*. Si bien en la mayor parte de estos pacientes los cultivos se negativizaban al final del tratamiento, la erradicación se conseguía sólo en unos pocos y casi la totalidad de ellos permanecían colonizados a los 6 meses¹⁷. Más

recientemente se han propuesto otras estrategias terapéuticas que incluyen un único antimicrobiano por vía oral (ciprofloxacino)^{18,19} o por vía inhalada (colistina o la formulación de tobramicina no fenólica)^{20,21}. En la actualidad la mayoría de grupos se inclinan por el uso de un tratamiento combinado oral e inhalado^{3,11,22}. En este tipo de regímenes terapéuticos fue pionero el grupo danés, utilizando un tratamiento erradicador consistente en ciprofloxacino oral y colistina inhalada durante 3 semanas, con excelentes resultados^{11,23}. Sin embargo, la duración del tratamiento no está estandarizada y varía desde 3-4 semanas hasta 6-12 meses según los diferentes centros.

Muy recientemente (Febrero 2007) hubo un encuentro en Lovaina (Bélgica) entre diferentes especialistas en FQ, en el que se llegó a un acuerdo para la próxima realización de un consenso europeo de tratamiento erradicador de la primocolonización por *Pseudomonas aeruginosa* en pacientes diagnosticados por screening neonatal.

En el año 2005 fue publicado el primer consenso español sobre el **"Tratamiento antimicrobiano frente a la colonización pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* en el paciente con fibrosis quística"**, en el que intervinieron diferentes sociedades científicas españolas²⁴. El esquema consensuado de tratamiento de los pacientes con un primer aislamiento de *Pseudomonas aeruginosa* queda reflejado en la tabla 1. Se distinguen, dependiendo del estado clínico del paciente, dos situaciones:

a) **Paciente en fase estable sin o con poca clínica respiratoria:** iniciar

tratamiento con ciprofloxacino 30-40 mg/kg/día vía oral repartido en dos dosis (máximo 2 gr/día), durante 3-4 semanas independientemente de la edad del paciente. Siempre se asociará tratamiento diario inhalado con tobramicina no fenólica (utilización en ciclos *on-off* de 28 días, dependiendo la dosis de la edad del paciente)²⁵ o colistina. De forma alternativa, se puede emplear tratamiento antibiótico intravenoso asociado o no a tratamiento inhalado concomitante.

Al mes de iniciado el tratamiento debe realizarse un cultivo microbiológico. Si éste es negativo, se mantendrá el tratamiento inhalado durante al menos 6-12 meses, con el fin de evitar recidivas inmediatas. Si, por el contrario, el cultivo es positivo, se repetirá un nuevo ciclo terapéutico oral e inhalado o bien intravenoso e inhalado. Al finalizar este segundo ciclo de tratamiento, se realizará un nuevo cultivo y si continúa siendo positivo debe aplicarse el protocolo de la colonización crónica.

b) **Paciente con clínica de infección aguda:** es aconsejable iniciar tratamiento intravenoso con 2 antimicrobianos a dosis altas durante 14-21 días según la respuesta clínica. Se recomienda el uso de un beta-lactámico (ceftazidima o cefepima) y un aminoglucósido (tobramicina o amikacina), ya que dicha asociación mejora la función pulmonar e induce menos resistencias comparada con otras combinaciones o con la monoterapia. Se puede asociar tratamiento inhalado durante o al finalizar el

tratamiento intravenoso, siguiendo la misma pauta y duración que en el apartado anterior. Actualmente, se recomienda la administración de los aminoglucósidos en dosis única diaria²⁶. Si el cultivo posterior al tratamiento sigue siendo positivo, se debe repetir el ciclo intravenoso de antimicrobianos. En cambio, si resulta negativo, será suficiente con mantener al menos 6-12 meses el tratamiento inhalado para evitar recidivas precoces.

En caso de que el germen aislado sea multiresistente, se emplearán aquellos antibióticos para los que el antibiograma demuestre sensibilidad, siendo la colistina intravenosa una alternativa para los pacientes en los que la *Pseudomonas aeruginosa* sea resistente al resto de antimicrobianos (siempre teniendo en cuenta los efectos adversos potenciales de nefrotoxicidad y neurotoxicidad). Por su parte, el ciprofloxacino debe reservarse para uso vía oral.

Las dosis de los antimicrobianos orales, inhalados e intravenosos con actividad contra *Pseudomonas aeruginosa* quedan reflejados en otro capítulo de este manual.

Por último, la reaparición de un cultivo positivo a *Pseudomonas aeruginosa* tras un año de cultivos negativos después de la finalización del tratamiento antimicrobiano, debe manejarse a todos los efectos como si se tratase nuevamente de una colonización inicial.

4. CONTROL DE LA ERRADICACIÓN DE *PSEUDOMONAS AERUGINOSA*.

El término *erradicación* supone la eliminación por completo de la población bacteriana, sin posibilidad de reconstitución. En la práctica, se debe entender erradicación como la consecución durante un año de la menos tres cultivos negativos sucesivos a la terapia, separados entre ellos por, como mínimo, un mes.

El control de la erradicación no debe basarse en un único cultivo de esputo negativo tras finalizar el tratamiento, sino que ha de realizarse un seguimiento microbiológico a largo plazo. En términos generales, hablaremos de erradicación cuando después de un tratamiento *antipseudomonas* en pacientes con FQ y colonización pionera, se consiguen cultivos negativos durante un periodo prolongado²⁴.

Este control debe incluir la realización de cultivos microbiológicos al menos cada 1-2 meses, con el fin de detectar una nueva primocolonización que obligue a repetir el ciclo terapéutico expuesto con anterioridad.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Cystic Fibrosis Foundation Patient Data Registry Annual Data Report 2004. Bethesda, Maryland. 2005.
- 2.- Speert DP, Campbell ME, Henry DA, Milner R, Taha F, Gravelle A, et al. Epidemiology of *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis in British Columbia, Canada. *AM J Respir Crit Care Med* 2002;166:988-93.
- 3.- Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168:918-51.
- 4.- Emerson J, Rosenfeld M, McNamara S, Ramsey B, Gibson RL. *Pseudomonas aeruginosa* and other predictors of mortality and morbidity in young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2002;34:91-100.
- 5.- Burns JL, Gibson RL, McNamara S, Yim D, Emerson J, Rosenfeld M, et al. Longitudinal assessment of *Pseudomonas aeruginosa* in children with cystic fibrosis. *J Infect Dis* 2001;183:444-52.
- 6.- Renders N, Verbrugh H, Van Belkum A. Dynamics of bacterial colonisation in the respiratory tract of patients with cystic fibrosis. *Infect Genet Evol* 2001;1:29-39.
- 7.- Griese M, Muller I, Reinhardt D. Eradication of initial *Pseudomonas aeruginosa* colonization in patients with cystic fibrosis. *Eur J Med Res* 2002;7:79-80.
- 8.- Rosenfeld M, Gibson RL, McNamara S, Emerson J, Burns JL, Castile R, et al. Early pulmonary infection, inflammation, and clinical outcomes in infants with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2001;32:356-66.
- 9.- Rosenfeld M, Ramsey BW, Gibson RL. *Pseudomonas* acquisition in young patients with cystic fibrosis: pathophysiology, diagnosis, and management. *Curr Opin Pulm Med* 2003;9:492-7.
- 10.- Cantón R, Baquero F. en III. Multirresistencia y manejo de antimicrobianos en el paciente con fibrosis quística. Formación continuada en Fibrosis Quística: Microbiología y Antimicrobianos 2006;10:115.
- 11.- Frederiksen B, Koch C, Hoiby N. Changing epidemiology of *Pseudomonas aeruginosa* infection in Danish cystic fibrosis patients (1974-1995). *Pediatr Pulmonol* 1999;8:59-66.
- 12.- Lee TWR, Brownlee KG, Denton M, Littlewood JM, Conway SP. Reduction in prevalence of chronic *Pseudomonas aeruginosa* infection at a regional pediatric Cystic fibrosis center. *Pediatr Pulmonol* 2004;37:104-10.
- 13.- Hoiby N, Frederiksen B, Pressler T. Eradication of early *Pseudomonas aeruginosa* infection. *J Cyst Fibros* 2005;4:1-5.
- 14.- Conference de consensus. Prise en charge du patients atteint de mucoviscidose. Texte des recommandations du theme 1 "pneumologie et infectologie". *Rev Mal Respir* 2003;20:149-57.
- 15.- Döring G, Hoiby N ; Consensus Study Group. Early intervention and prevention of lung disease in cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 2004;3:67-91.

- 16.- Taccetti G, Campana S, Festin F, Mascherini M, Döring G. Early eradication therapy against *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis patients. *Eur Respir J* 2005;26:458-61.
- 17.- Hodson ME, Roberts CM, Butland RJ, Smith MJ, Batten JC. Oral ciprofloxacin compared with conventional intravenous treatment for *Pseudomonas aeruginosa* infection in adults with cystic fibrosis. *Lancet* 1987;1:235-7.
- 18.- Shalit I, Stutman HR, Marks MI, Chartrand SA, Hilman BC. Randomized study of two dosage regimens of ciprofloxacin for treating chronic bronchopulmonary infection in patients with cystic fibrosis. *AM J Med* 1987;82:189-95.
- 19.- Church DA, Kanga JF, Kuhn RJ, Rubio TT, Sponh WA, Stevens JC, et al. Sequential ciprofloxacin therapy in pediatric cystic fibrosis: comparative study vs. ceftazidima/tobramycin in the treatment of acute pulmonary exacerbations. The Cystic Fibrosis Study Group. *Pediatr Infect Dis J* 1997;16:97-105.
- 20.- Littlewood JM, Miller MG, Ghoneim AT, Ramsden CH. Nebulised colomycin for early *Pseudomonas aeruginosa* colonisation in cystic fibrosis. *Lancet* 1985;1:865.
- 21.- Wiesemann HG, Steinkamp G, Ratjen F, Przyklenk B, Döring G, Von der Hardt H. Placebo-controlled, double-blind, randomized study for early treatment of *Pseudomonas aeruginosa* colonization in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1998;25:88-92.
- 22.- Valerius N, Koch C, Hoiby N. Prevention of chronic *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis by early treatment. 1991;338:725-6.
- 23.- Frederiksen B, Koch C, Hoiby N. Antibiotic treatment of initial colonization with *Pseudomonas aeruginosa* postpones chronic infection and prevents deterioration of pulmonary function in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1997;23:330-5.
- 24.- Cantón R, Cobos N, de Gracia J, Baquero F, Honorato J, Gartner S, Álvarez A, Salcedo A, Oliver A, García-Quetglas E, en representación del Grupo Español de Consenso de Tratamiento Antimicrobiano en el paciente con Fibrosis Quística. Tratamiento antimicrobiano frente a la colonización pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* en el paciente con fibrosis quística. *Arch Bronconeumol* 2005;41 (Supl 1):1-25.
- 25.- Ramsey BW, Burns J, Smith AL. Safety and efficacy of tobramycin solution for inhalation in patients with cystic fibrosis. The results of 2 phases placebo controlled trials. *Pediatr Pulmonol* 1997;14:137-8.
- 26.- Tan KH, Mulheran M, Knox AJ, Smyth AR. Aminoglycoside prescribing and surveillance in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;167:819-23.

Tabla 1. Esquema de tratamiento antimicrobiano en la primocolonización por *Pseudomonas aeruginosa*²⁴.

Primer cultivo positivo por *P. aeruginosa*

Situación clínica	Tratamiento de elección	Alternativa	Comentarios
Sin clínica	Ciprofloxacino oral + tobramicina inhalada 30-40 mg/kg/día > 6 años: 300 mg/12 h 3-4 semanas < 6 años: 80 mg/12 h 0 colistina inhalada 1-3 millones de U/12 h	Tratamiento 1.v. ^a ± tratamiento inhalado ^h	Realizar cultivo al mes del tratamiento: Si es negativo, mantener tratamiento inhalado 6-12 meses mientras persista la negatividad Si es positivo, nuevo ciclo terapéutico oral e inhalado, realizar nuevo tratamiento i.v. ± tratamiento inhalado, realizar nuevo cultivo y si continúa siendo positivo, tratar como si fuese colonización crónica
Infección aguda	Tratamiento 1.v. ^a ± tratamiento inhalado ^h 14-21 días		Iniciar tratamiento inhalado durante o al finalizar tratamiento i.v. ^a En multirresistencia adecuar tratamiento al perfil de sensibilidad Tras remisión clínica post-tratamiento, realizar cultivo y aplicar criterios del punto anterior

fisioterapia



adherencia

antibioterapia

fisioterapia

nutrición

CAPITULO 1

INTRODUCCION A LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN LA FIBROSIS QUISTICA

Javier García Fernández.

Fisioterapeuta.

Fundación Canaria Oliver Mayor contra la Fibrosis Quística

En este capítulo inicial del bloque correspondiente a Fisioterapia conoceremos de forma sencilla cómo es y cómo funciona nuestro sistema respiratorio, veremos cuál es la forma con la que eliminamos nuestras secreciones y cómo se modifica todo este mecanismo en la Fibrosis Quística. De este modo, vamos a comprender mejor cómo puede ayudar la fisioterapia respiratoria para mantener todo este sistema en las mejores condiciones posibles.

¿CÓMO ES NUESTRO SISTEMA RESPIRATORIO?

Nuestro sistema respiratorio tiene dos partes principales:

1. Vías aéreas superiores:

Esta parte alta del sistema respiratorio está formada por la *nariz*, los *senos paranasales*, la *faringe* y la *laringe*.

Los *senos paranasales* son unos espacios que tienen algunos huesos del cráneo cercanos a la nariz. Estos espacios se llenan de aire que están directamente conectados con la nariz. De esta manera hacemos que el aire se caliente y se humedezca antes de bajar hacia los pulmones y filtramos las

partículas (polvo y gérmenes,...) que habitualmente se encuentran en el aire.

Una vez ha pasado el aire por la nariz, descendiendo por conducto cuyos tramos reciben distintos nombres. La primera parte se denomina *faringe* y luego llega hasta la *laringe*. A continuación se encuentra la *epiglotis*, que actúa como un tapón para cerrar la vía aérea cuando necesitamos tragar alimentos o beber líquidos.

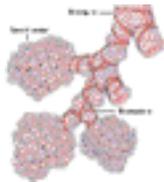


2. Vías aéreas inferiores:

Esta parte inferior está formada por la *tráquea*, el *árbol bronquial* y los *pulmones*.

La *tráquea* es la principal vía respiratoria y podemos considerar que es una conti-

nuación de la laringe. La tráquea se divide en dos *bronquios*, uno para cada pulmón. Cada bronquio se divide a su vez en otros bronquios más pequeños que se distribuyen por los pulmones como las ramas de un árbol. Las ramas más pequeñas se llaman *bronquiolos*. Al final de cada pequeña rama encontramos unos diminutos sacos de aire llamados *alvéolos*. Con cada respiración, estos sacos de aire se inflan y se desinflan como pequeños globos. En este lugar, se produce el intercambio del aire ambiental con el aire ya utilizado oxigenando la sangre.



¿CÓMO FUNCIONA NUESTRO SISTEMA RESPIRATORIO?

Toda la estructura que hemos visto se pone en funcionamiento durante los movimientos de ventilación que llamamos inspiración y espiración.

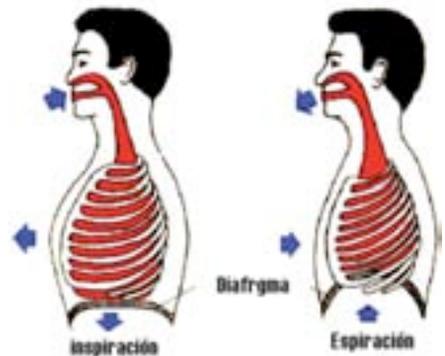
Inspiración

La caja torácica en la que se encuentran nuestros pulmones está formada por las costillas y el esternón. En la base de esta caja se encuentra un músculo con forma de cúpula, llamado diafragma, que constituye el suelo sobre el que se sitúan los pulmones.

Durante la inspiración el diafragma se contrae moviéndose hacia abajo, con lo que pierde su forma de cúpula y aumenta de esta manera el volumen de la caja torácica. Siendo el diafragma el músculo principal de la respiración, otros músculos participan cuando las necesidades del organismo son mayores.

Espiración

Durante la espiración normal, el diafragma asciende y la caja torácica vuelve a su posición inicial y el aire sale hacia el exterior y cuando queremos sacar el aire con más fuerza o velocidad se contraen los músculos abdominales.



¿CÓMO ELIMINA NUESTRO SISTEMA RESPIRATORIO LAS SECRECIONES?

Las vías respiratorias superiores filtran la mayor parte de las partículas del aire que respiramos. Sin embargo, algunas pueden pasar y llegar a vías inferiores respiratorio inferior. Para eliminarlas tenemos un mecanismo de limpieza propio, que llamamos aclaramiento mucociliar. En las vías respiratorias tenemos glándulas que se encargan de producir un moco fluido y resbal-

Los tres pilares del tratamiento en fibrosis quística

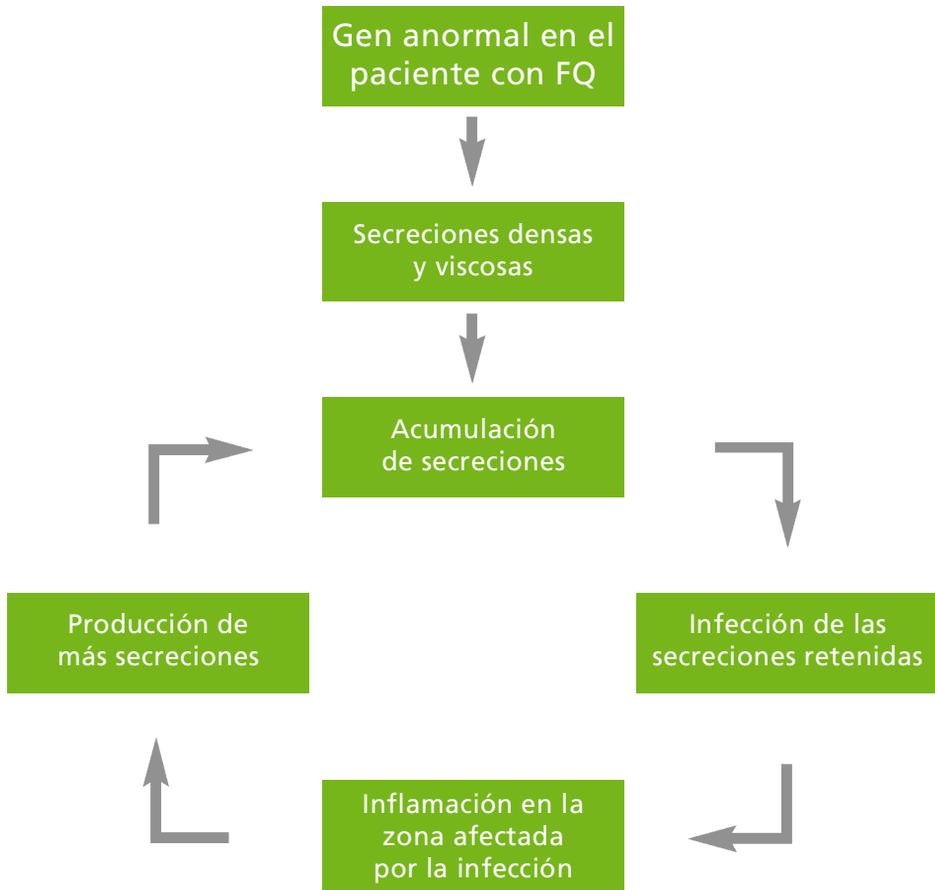
adizo que tapiza las vías respiratorias. Este moco atrapa las partículas y los gérmenes. Otras estructuras llamadas cilios desplazan el moco hasta la parte mas alta del sistema respiratorio. Este desplazamiento es ayudado por el aire durante la espiración.

¿CÓMO SE MODIFICA TODO ESTE MECANISMO EN LA FIBROSIS QUÍSTICA?

En la Fibrosis Quística el moco es más denso y espeso, de modo que los cilios tienen

más dificultades para transportarlo. Por este motivo, el moco tiende a acumularse en el interior de la vía obstruyéndola. Esta situación interfiere el paso del aire y puede afectar el intercambio de gases. Además el moco acumulado tiende a infectarse, inflammar las vías respiratorias y a largo plazo provocar daños en las mismas.

Vemos cómo el proceso descrito genera un círculo que resulta muy perjudicial para el tejido pulmonar.



¿CÓMO PUEDE AYUDAR LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN TODO ESTE PROCESO?

El principal objetivo que persiguen las distintas técnicas de fisioterapia respiratoria es el de mantener la vía aérea libre de secreciones. Como hemos podido ver, existe una relación directa entre la cantidad de secreciones retenidas y el riesgo de empeorar el círculo infección – inflamación. Con la fisioterapia respiratoria se pretende disminuir las infecciones pulmonares y mejorar la función pulmonar.

Aunque éste es el objetivo primordial, no es el único beneficio que puede aportar la fisioterapia respiratoria a la calidad de vida de las personas con Fibrosis Quística:

- Permite mantener en buen estado las distintas articulaciones de la caja torácica evitando pérdidas de movilidad o la aparición de deformidades.
- Favorece el mantenimiento de la musculatura que participa en el proceso de la ventilación.
- En general, fomenta una buena tolerancia al esfuerzo, gracias al entrenamiento de todo el sistema cardio-respiratorio.

Las técnicas de fisioterapia respiratoria no deben ser dolorosas, intentando que no supongan un esfuerzo excesivo para el paciente.

El fisioterapeuta adaptará las técnicas que empleará a las características de cada persona con FQ, teniendo en cuenta muchos factores como la edad, el estado evolutivo de la enfermedad o las capacidades de cada individuo.



CAPITULO 2

FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN LACTANTES

Y NIÑOS PEQUEÑOS

*Núria López Galbany. Fisioterapeuta.
Unidad de Fibrosis Quística del Hospital de Sabadell (CSPT)*

La fisioterapia respiratoria es parte integral del tratamiento en la fibrosis quística, ya que **suple el déficit de los mecanismos de limpieza bronquial** debido a la anormal viscosidad y adherencia del moco bronquial. Con ella intentamos frenar el progresivo deterioro de la función pulmonar y para ello debemos actuar precozmente, incluso cuando el niño **parece asintomático**.

Sabemos que a consecuencia de la alteración en la proteína CFTR se produce deshidratación de las secreciones y por tanto modificación de sus propiedades, aumentando su viscosidad y adherencia provocando un enlentecimiento del aclaramiento mucociliar, que favorece la obstrucción a nivel de las vías respiratorias mas pequeñas de forma muy precoz. Por lo tanto, la fisioterapia respiratoria debería instaurarse desde el diagnóstico, **incluso si el niño no tiene síntomas aparentes**. Sabemos que al nacer el pulmón es completamente sano y que la progresión de la obstrucción de los bronquios, la infección crónica y el aumento de la inflamación, van a condicionar alteraciones funcionales importantes e **irreversibles**.

Es importante una vez confirmado el diagnóstico que los pacientes sean vistos por un **fisioterapeuta experimentado** con especial conocimiento en el tratamiento de la enfermedad y de las diferencias estructurales y funcionales del aparato respiratorio del niño pequeño. Este deberá educar periódicamente a la familia en técnicas de limpieza bronquial y de los otros aspectos del tratamiento fisioterápico.

Las técnicas deben realizarse una vez al día en fases estables de la enfermedad, y hasta tres veces en agudizaciones, separadas de las comidas al menos 2 horas en los lactantes.

A esta edad las técnicas serán totalmente pasivas, aunque deberemos incorporar el juego tan pronto sea posible (18-24 meses). Debemos aprovechar las características propias de los niños en estas edades, como la capacidad de juego, imitación y aprendizaje.

Para facilitar la adherencia al tratamiento, la fisioterapia debe ser para el niño pequeño como un juego y como parte de su vida, **incorporándola lo más pronto posible** a la rutina familiar, participando todos los miem-

bros de la familia y sobre todo **nunca debe ser un castigo**. Cuanto antes el niño y toda la familia incorpore la fisioterapia a la rutina diaria, más fácil será el realizarla, y se creará menos rechazo hacia ésta.

La actitud que tengan los padres frente al tratamiento va a influenciar la del niño, **es importante que actuemos por convicción no por obligación**.

El niño no es un adulto pequeño, su crecimiento y desarrollo provoca cambios continuos en él, deberemos tener en cuenta sus diferencias anatómicas y funcionales, antes de aplicar unas técnicas que han sido desarrolladas mayoritariamente para los adultos. Por tanto, a esta edad debemos tener en cuenta la capacidad de comprensión y colaboración del niño y sobre todo su vulnerabilidad, aplicando las técnicas de forma correcta.

A continuación expondremos las técnicas pasivas recomendadas para lactantes y niños pequeños. Habitualmente, a los 3 años de edad, los niños ya son capaces de realizar las técnicas de manera activa ayudados por un adulto, aunque los juegos sean aun parte importante del tratamiento.

TÉCNICAS PASIVAS PARA EL DRENAJE DE SECRECIONES

La mayoría de las técnicas están basadas en la respiración. Actúan modificando la velocidad y características de la espiración, con la finalidad de movilizar las secreciones desde las vías más lejanas, a las vías más cercanas.

Deberemos desplazar las secreciones bronquiales hacia el exterior con suavidad para

no colapsar los bronquios inflamados. En el niño pequeño lo conseguiremos pasivamente con las manos del adulto sobre el pecho del bebé, presionándolo suavemente y modificando su respiración.

Podemos realizar diferentes técnicas, deberemos elegir aquella que nos resulte más cómoda para nosotros, de fácil realización y siempre por supuesto valorando la aceptación por parte del bebé.

Técnicas Manuales:

- Vibraciones: Son ondas de energía que se realizan por medio de contracciones de todos los músculos del brazo, estas vibraciones se transmiten con las manos sobre el tórax del niño, con la finalidad de modificar las propiedades del moco. En la práctica se asocian a técnicas espiratorias.
- Presiones torácicas: consisten en fuerzas aplicadas manualmente sobre el tórax para controlar los movimientos costales de forma pasiva y actuar sobre la respiración. Debemos ser prudentes regulándolas dependiendo de la edad del niño.
- Presiones abdominales: consisten en fuerzas aplicadas manualmente sobre el abdomen para controlar los movimientos del diafragma de forma pasiva y actuar sobre la respiración. No debemos realizarlas antes de dos horas de haber comido. Debemos ser prudentes regulándolas dependiendo de la edad del niño, además con esta maniobra podemos facilitar reflujo gastro-esofágico en el niño pequeño.
- Estimulación de la Tos: la tos es un mecanismo reflejo que forma parte del

sistema de defensa del aparato respiratorio. Algunas veces puede ser útil, en niños pequeños, provocar la tos como maniobra de espiración forzada, capaz de conseguir la expulsión del moco de las vías respiratorias. Sólo usaremos la estimulación de la tos en niños incapaces de hacerla espontáneamente, **siempre** después de haber hecho progresar el moco a vías cercanas. Realizaremos una suave presión traqueal en el centro del cuello y después que el niño haya inspirado, con lo cual se activará la tos productiva si el moco ya está en la tráquea. **La realizaremos con precaución y nunca como técnica única. (Foto 1).**



Foto 1

manos sobre el tórax del niño, perdamos la distribución del aire en el pulmón y los movimientos respiratorios, a continuación muy suave y progresivamente, vamos disminuyendo el volumen respiratorio, vamos apreciando que la espiración se hace algo más ruidosa y levemente más activa, posiblemente también notemos las vibraciones de las secreciones que se van despegando, y que lentamente haremos progresar volviendo a los volúmenes iniciales de respiración, con lo cual seguramente el niño toserá. Se deben evitar las maniobras bruscas. **(Foto 2 a y b).**



Foto 2a



Foto 2b

- Drenaje Autógeno Asistido (Técnica Belga): Se realiza con las manos sobre el tórax del bebé, controlando suave y progresivamente su respiración. Modulamos la respiración al nivel necesario para hacer progresar las secreciones de vías más lejanas a las más cercanas. Es decir, buscamos el nivel de respiración funcional dependiente de la localización de las secreciones. Empezamos con las dos

Podemos aprovechar el balanceo que se produce estando sentados en una gran pelota, mejoraremos la respiración y la relajación del bebé. **(Foto 3).**



Foto 3

Podemos colocar una cinta elástica suave en la parte inferior de las costillas, modelando el tórax, mejorando el trabajo del diafragma, que es el músculo más importante de la respiración, a la vez obtenemos una respiración a menor volumen respiratorio que ayudará a movilizar secreciones distales. Bajo supervisión, podemos colocar esta cinta elástica incluso durante los juegos. **(Foto 4).**



Foto 4

- Aumento del Flujo Espiratorio – AFE (Técnica Francesa): Por medio de presiones torácicas y abdominales sincrónicas inducimos variaciones de la espiración del niño. Podemos variar el volumen pulmonar, la velocidad o la duración de la espiración. En función de las necesidades utilizaremos presiones más o menos fuertes provocando una salida del aire más rápida o más lenta. **(Foto 5).**
- Espiración Lenta Prolongada – ELPr (Técnica Belga): ayuda espiratoria obtenida por medio de una presión torácica y abdominal lenta, iniciada al final de la espiración espontánea. Su objetivo es prolongar y completar la espiración, para obtener un volumen espiratorio mayor. Actúa a nivel de los bronquios más pequeños. **(Foto 5).**



Foto 5

Otras técnicas quizás más conocidas como el Drenaje Postural, Drenaje Postural Modificado y Percusiones o Clapping, se han demostrado muy poco útiles en niños pequeños, e incluso pueden provocar efectos adversos importantes, por lo que en este manual **no se recomiendan**. Reconocemos que son técnicas extensamente aplicadas aún hoy en día sobretodo en las zonas donde no hay influencia francófona, básica-

mente debido al desconocimiento y la lenta difusión que han tenido las técnicas franco-belgas, aparecidas a partir de los años 1970-80 pensadas y desarrolladas específicamente para los bebés y niños pequeños.

Técnicas instrumentales simples:

- Mascara de Presión Espiratoria Positiva - PEP Mask Therapy (Técnica Sueca): a esta edad, es útil cuando se produce colapso precoz de las vías aéreas por inestabilidad bronquial o traqueal, ya que mantiene abierta las vías respiratorias en la espiración. Debemos tener precaución en no realizar presiones elevadas ya que podemos dañar los bronquios y tener efectos adversos. (Ver capítulo 7).

Juegos de soplar:

Se deben empezar **cuanto antes mejor**, de hecho el niño puede empezar a soplar a partir de los 12 meses, pero no realizará un aumento de los volúmenes pulmonares eficaz antes de los 18 meses. El aprendizaje es progresivo y depende de cada niño, de sus capacidades y de la habilidad y perseverancia de los mayores. Cuando el niño es pequeño tiene un tiempo breve de colaboración, que también irá incrementándose con la edad.

- Soplar objetos muy ligeros: papeli-
tos, confeti, trozos de corcho blanco,

molinillos, objetos colgados...

- Soplar una pelota de ping-pon: se pueden hacer circuitos, porterías para "meter goles".
- Soplar tapones ligeros de botellas: señalando una meta o diana.
- Hacer pompas de jabón.
- Hacer burbujas: con una pajita en un vaso de agua, con un tubo en la bañera...
- Soplar a través de una trompeta, una flauta, una armónica, un pito...

Tendremos en cuenta no utilizar piezas muy pequeñas, que se puedan romper o desmontar fácilmente para evitar un accidente por inhalación o ingesta. Debemos desinfectar periódicamente los utensilios que se humedezcan o cambiarlos por unos nuevos para evitar su contaminación.

Progresivamente, a medida que crece el niño, va desarrollando mayor capacidad para realizar los juegos, entonces aumentaremos su dificultad, los debemos perfeccionar, intentando que las inspiraciones sean profundas pero no de manera brusca.

Para la espiración, principalmente utilizaremos juegos de soplar lento y largo mayoritariamente con otros de soplar rápido y corto, ya que actúan a diferente nivel pulmonar. Más adelante podemos introducir gradualmente algún dispositivo para ir dirigiendo la fisioterapia hacia técnicas que exijan un mayor trabajo respiratorio. **(Foto 6 a, b y c).**



Foto 6a



Foto 6b



Foto 6c

Cuando hay una agudización el niño disminuye su capacidad respiratoria en mayor o menor medida, con lo cual puede ser necesario dar un paso atrás en los ejercicios que se han estado realizando hasta ese momento, retomándolos otra vez más adelante.

En los días en que el niño no quiere colaborar buscaremos otros medios de movilizar las secreciones bronquiales, sentaremos al niño sobre nuestras rodillas o sobre los hombros dando pequeños saltitos. Aprovecharemos la risa, el baile y en ocasiones el llanto, que favorece fisiológicamente la limpieza de las secreciones bronquiales por aumento de los volúmenes pulmonares.

Limpieza de vías altas (rino-farínge):

- Lavado nasal: el lavado nasal con suero fisiológico nos ayudará disolver las secreciones de la nariz. Se introducirá suavemente una pequeña cantidad del suero en una fosa nasal con la cabeza del niño hacia un lado para evitar la entrada del mismo a vías respiratorias inferiores, posteriormente se procederá a repetir el proceso en la otra fosa nasal. Nunca debemos introducir el suero bruscamente debido al riesgo de provocar dolor intenso en el oído. Tan pronto sea posible a partir de los 3-4 años enseñaremos al niño a realizar baños de nariz con un dispositivo especial e introduciendo gran cantidad de suero irrigando las fosas nasales.
- Aspiración nasal: posteriormente al lavado nasal se puede realizar una aspiración de las fosas nasales con un

aspirador nasal comercializado en supermercados y farmacias. Debemos ser prudentes, ya que una aspiración demasiado fuerte puede producir igualmente dolor en el oído.

- Desobstrucción rinofaríngea retrógrada: posteriormente al lavado nasal podemos provocar una inspiración rápida por la nariz cerrando la boca del niño subiendo el mentón hacia arriba o con nuestra mano obligándole a respirar por la nariz, lo que favorece el arrastre de secreciones posteriores de la nariz que difícilmente pueden ser aspiradas.

TÉCNICAS PARA MEJORAR LA VENTILACIÓN

Básicamente todas las técnicas citadas para el drenaje de las secreciones, que nos ayudan a limpiar los bronquios nos servirán en esta edad para mejorar la ventilación ya que mejoraran la entrada de aire en el pulmón, por lo tanto mejoran el intercambio de gases.

Los ejercicios ventilatorios propiamente dichos no se podrán realizar por la falta de colaboración y comprensión del niño, pero se podrán introducir progresivamente a partir de los 3-4 años.

EJERCICIOS FÍSICOS

Debemos intentar que el niño tenga una actividad física normal para su edad; ir al parque, correr, dar volteos, bailar...

Tan pronto como sea posible incorporaremos el ejercicio físico; saltar en trampolín, natación, bicicleta... intentando un mínimo de 30 minutos 3 veces por sem-

ana. Debemos respetar las preferencias del niño, pararlo en las reagudizaciones y volverlo a iniciar progresivamente, y evitar los días de frío, viento, o calor excesivo.

PREVENCIÓN DE LAS DEFORMIDADES TORÁCICAS

Es importante ya desde edades tempranas tratar la obstrucción con rapidez y evitar los ataques de tos incontrolada. Esto lo conseguiremos tratando rápidamente las exacerbaciones, realizando correctamente el tratamiento medico, la fisioterapia respiratoria y con la actividad física habitual.

TERAPIA INHALATORIA

A esta edad siempre se deben administrar los fármacos inhalados por medio de una cámara espaciadora o a través de un nebulizador-compresor con mascara naso-bucal. Pero tan pronto como sea posible, aproximadamente a los 3 años de edad, el niño debe realizarlo por medio de una boquilla ya que evitamos la perdida del 80% del producto por filtrado nasal.

CAPITULO 3

TECNICAS DE FISIOTERAPIA PARA NIÑOS MAYORES, ADOLESCENTES Y ADULTOS

Alfonso Montero Pacios

*Fisioterapeuta. Asociación Madrileña contra la Fibrosis Quística
Profesor. Universidad Europea de Madrid*

Sabemos que la fisioterapia respiratoria representa una de las herramientas terapéuticas más eficaces para el mantenimiento del buen estado pulmonar. En los niños colaboradores, adolescentes y adultos la fisioterapia toma una mayor importancia, pues un deterioro avanzado y el nivel de producción de secreciones aumentado precisan de un trabajo más intenso y eficaz.

Existe un gran cambio entre las técnicas utilizadas en pediatría y las utilizadas a partir de la edad infantil, en este momento el uso de ejercicios con colaboración por parte del paciente provocan unos efectos más positivos que las técnicas pasivas. La colaboración del paciente en el manejo de diferentes flujos y diferentes volúmenes pulmonares, adecuados al estado pulmonar, determina el nivel de eficacia de la fisioterapia respiratoria.

Las técnicas utilizadas desde la infancia hasta la edad adulta son las mismas, pues nos enfrentamos a sujetos colaboradores, siempre, claro está, utilizando matices diferentes. Cabe pensar que los niños necesitan orientar los ejercicios hacia la parte más lúdica, sin perder el objetivo, los

adolescentes necesitan más incentivo que ningún otro grupo y que los adultos precisan un mayor grado de especialización de las técnicas para recoger todas aquellas particularidades que pueden surgir.

Conviene hacer una aclaración antes de comenzar con la descripción de las técnicas. En la actualidad el uso del drenaje postural y el clapping queda eliminado, las razones son múltiples y demostradas en diferentes publicaciones en la última década, el uso de estas pudiera provocar, por un lado, una escasa eficacia terapéutica y por otro lado consecuencias negativas para el paciente.

Las últimas tendencias de tratamientos en la fibrosis quística apuntan que en primer lugar debemos realizar ejercicios que proporcionen la llegada de aire a todos los espacios posibles, generando ventilación en el máximo número de bronquios, a estas alturas, está completamente demostrado que el motor principal de la movilización del moco es el paso de aire. En segundo lugar se debe realizar ejercicios espiratorios utilizando una salida lenta del aire, provocando un arrastre de las secreciones que están más lejanas. Podremos a contin-

uación utilizar ejercicios espiratorios utilizando la salida del aire con un flujo intermedio, terminando con la técnica de tos dirigida.

Los ejercicios espiratorios que utilizan salidas muy rápidas de aire, tipo huff, quedan resenados para ocasiones excepcionales en los que pueden tener un efecto positivo.

A continuación pasamos a describir las principales técnicas utilizadas en los tratamientos a pacientes con Fibrosis quística:

- 1- Respiración abdomino-diafragmática: Es una técnica que consiste en realizar respiraciones utilizando el músculo diafragma en todo su recorrido. La inspiración se realizará por la nariz, descenderá el diafragma, y veremos una salida del abdomen hacia anterior, después se expulsa el aire por la boca a la vez que se introduce el abdomen. El ritmo debe ser lento y la respiración profunda. El objetivo de la técnica es múltiple, desde conseguir concentración y relajación hasta una ventilación localizada de las bases pulmonares. Se practica en varias posiciones de manera que tenga influencia en varias zonas del pulmón, estas son, boca arriba, de lado, sentado y de pie.



- 2- Ejercicios de Expansión torácica: Constituye una de las técnicas más importantes en la fisioterapia respiratoria, es imprescindible que llegue el aire a todo el pulmón para posteriormente arrastrar la mucosidad. La técnica se realiza colocando al sujeto en una posición adecuada con el fin de abrir el máximo de alveolos. Esta maniobra nos ayuda no solo a preparar la movilización de las secreciones sino también a prevenir la formación de tapones mucosos, tan típicos en la fibrosis quística. Se realizará una inspiración por la nariz a la vez que eleva el brazo, esto ayudará a expandir las costillas, seguida de una espiración a la vez que descende el brazo. El objetivo perseguido por la técnica es conseguir un llenado máximo del pulmón. Para trabajar de forma eficaz nos colocaremos tumbado del lado contrario al que queremos tener el efecto. Es recomendable realizar una pausa al final de la inspiración aproximadamente de tres segundos.



- 3- Ventilación torácica dirigida: Esta técnica es propuesta como un método de trabajo más específico, para llegar a segmentos pulmonares con-

cretos. Consiste en expandir de forma más predominante una zona concreta del pulmón. Es una técnica muy eficaz pero exige un periodo de aprendizaje guiado y unas habilidades mínimas del paciente. Los adultos con F-Q son capaces de realizar este ejercicio utilizando diferentes mecanismos con el fin de percibir el movimiento, estos son, colocar las manos en la zona y la sensación de tirantez de la piel.

- 4- Aumentos del flujo espiratorio a bajo flujo. Consiste en realizar una inspiración por la nariz seguida de una espiración por la boca con glotis abierta, de tal forma que eliminamos el aire de manera lenta y relajada. Se puede realizar en varias posiciones, movilizandolas secreciones situadas en el pulmón que esta apoyado. El objetivo de esta técnica es la eliminación de la mucosidad que se sitúan a nivel más profundo.
- 5- Aumentos del flujo espiratorio a alto flujo: Consiste en realizar una inspiración por la nariz seguida de una espiración por la boca y glotis abierta, con una fuerza moderada, de tal forma que eliminamos el aire rápidamente. Es recomendable realizarla en posición sentado, así evitamos el cierre de las vías aéreas, ayudará a disminuir la fatiga. El objetivo de la técnica es la eliminación de las secreciones que se sitúan a nivel más cercano.
- 6- Tos dirigida: La tos es una técnica muy eficaz para expulsar la mucosidad del sistema respiratorio bien hacia el exterior a través de la boca, siempre más recomendado, o bien ser deglutidas, aunque no es lo correcto. Algunas personas no tienen

una tos eficaz principalmente por dos razones, la primera es por la escasa velocidad que se da a la salida del aire y otra por hacerlo con poca cantidad de aire. Por lo tanto para la correcta ejecución será imprescindible seguir un procedimiento: en primer lugar se realiza una inspiración utilizando grandes volúmenes (llenando casi hasta el final) después un segundo de apnea (reteniendo el aire) para preparar la acción y una espiración forzada utilizando el sonido característico de la tos.

Una de las problemáticas más frecuentes es el abuso de la tos por parte del paciente, llevando a una situación de fatiga extrema, aumentando el nivel de ansiedad y riesgo de broncoespasmo. El corregir una tos ineficaz y repetitiva resulta imprescindible para evitar consecuencias negativas no solo durante la sesión sino también en el futuro.

- 7- ELTGOL: Esta técnica solo puede ser realizada por un fisioterapeuta debido a su complejidad, pues requiere de unas presiones adecuadas sobre tripa y tórax. Constituye una técnica eficaz para la eliminación de las secreciones situadas en la vía aérea más profunda. Se debe colocar al paciente tumbado de lado y la zona a tratar apoyada sobre la camilla, el fisioterapeuta colocará una mano sobre las costillas del lado de arriba y la otra mano en la zona abdominal. El ejercicio se realiza inspirando por nariz, seguida de una espiración por la boca, siempre dejando libre la salida del aire, en el momento de la espiración el fisioterapeuta presiona con el fin de vaciar al máximo los

pulmones. En ocasiones un deterioro pulmonar importante puede restar gran parte de la eficacia.



- 8- Ejercicios con débito inspiratorio controlado (EDIC): Es una técnica que intenta llevar la máxima expansión a una zona del pulmón. Esta técnica solo puede ser realizada por un fisioterapeuta pues exige de sus manos para este propósito. El paciente se coloca tumbado del lado contrario al pulmón a tratar, a continuación se realiza una inspiración máxima ayudado por un inspirómetro incentivo. Al mismo tiempo el fisioterapeuta realiza una tracción del tórax sujetando la cadera durante el momento de la inspiración. Una vez lleno el pulmón al máximo se mantiene el aire por cinco segundos, por último el paciente so-



pará el aire. El objetivo principal es el tratamiento de las atelectasias y neumonías.

- 9- Drenaje autógeno: Esta técnica consiste en realizar espiraciones utilizando diferentes flujos y volúmenes de aire. El objetivo es la movilización de la mucosidad desde lo más lejano hacia lo más cercano de la vía aérea. El orden de ejecución es importante. El orden de realización es el siguiente: Comenzamos inspirando poca cantidad de aire y dejando salir con la boca abierta a una velocidad lenta, intentando echar el aire hasta el final, esta espiración no de ser forzada en ningún momento. En segundo lugar se realiza una inspiración mayor que la anterior pero no máxima, seguido de una espiración con la boca abierta a una velocidad intermedia, intentando echar gran parte de todo el volumen pulmonar pero sin agotar. Por último realizamos una inspiración intentando coger el máximo aire posible y forzando la espiración para facilitar su salida, el volumen debe ser poco pero su salida de gran rapidez. El tiempo dedicado a cada una de las fases dependerá de la movilización de la mucosidad. En la actualidad existe un material de ayuda para obtener un mayor rendimiento en la técnica, este deberá ser siempre utilizado por un fisioterapeuta experto.
- 10- Ciclo Activo de Técnicas Respiratorias: Es la unión de varias técnicas agrupadas con el fin de conseguir una buena limpieza de la vía aérea. Estas maniobras son los ejercicios de respiración abdomino-diafragmática, ejercicios de expansión torácica y

técnicas de espiración forzada. La forma de realizarlas será cíclica, comenzando siempre por respiración abdomino-diafragmática, seguido de ejercicios de expansión torácica y a continuación técnicas de Espiración forzada. Llegado este punto por lo general se reinicia el circuito de técnicas manteniendo siempre el mismo orden. La ventaja principal de esta técnica es que puede ser realizada y adaptada de forma autónoma.

- 11- Vibraciones manuales: Es una técnica utilizada de forma habitual en los tratamientos de fisioterapia, si bien es cierto que parece enriquecer al resto de las técnicas de movilización de la mucosidad, en la actualidad no existen los suficientes trabajos de investigación que muestren de forma sólida su utilidad. Estos apuntan que su máxima eficacia se produciría realizando la técnica con una frecuencia entre 12 y 15 Hz, difícil de realizar de forma manual.

Por último, entendemos que para realizar una técnica de forma correcta, la enseñanza y supervisión con relativa frecuencia por un fisioterapeuta especializado resulta imprescindible.

CAPITULO 4

LA ACTIVIDAD FISICA Y EL DEPORTE

Fernando Díaz¹, Jordi Vilaró²

¹Asociación Andaluza contra la Fibrosis Quística.

²EUIFN Blanquerna, Universitat Ramon Llull. Barcelona. Fundació Clínic, IDIBAPS, Barcelona

I. EL DEPORTE

1. INTRODUCCIÓN

Hasta los años 70, la realización de algún tipo de actividad física o deporte estaba absolutamente contraindicada para los enfermos de Fibrosis Quística.

Actualmente nadie pone en duda que la práctica regular de deporte es un pilar fundamental para el desarrollo tanto a nivel físico como psíquico de los afectados.

El deporte es el complemento ideal a la fisioterapia respiratoria. Los familiares deben potenciarlo desde edades tempranas pero sin perder de vista su aspecto

lúdico, de disfrute y motivador, pues de lo contrario se convertirá en una obligación añadida y favoreceremos su abandono prematuro.

2. OBJETIVOS /IMPORTANCIA

2.1. Importancia.

La importancia del deporte no solo radica en la mejora o el mantenimiento de la función pulmonar. Es frecuente que la inactividad física propicie un círculo vicioso de predisposición a infecciones, disminución de la capacidad para las actividades diarias y ansiedad, que conduce a una vida sedentaria muy perjudicial para el desarrollo de la enfermedad (fig.1).



Fig. 1

2.2. Objetivos

Los objetivos que buscamos con la práctica de la actividad deportiva son los siguientes:

- Mejorar la fuerza y resistencia general y en especial de la musculatura respiratoria previniendo simultáneamente las deformidades torácicas.
- Facilitar la higiene bronquial gracias a los cambios de flujos respiratorios que se producen durante el ejercicio, disminuyendo el riesgo potencial de infecciones.
- Mejorar la capacidad pulmonar y con ello la tolerancia a las actividades de la vida diaria.
- Mejorar aspectos psicosociales: desarrollo de la personalidad, integración, autoestima...

3. CONSIDERACIONES Y PRINCIPIOS

El deporte debemos considerarlo como la terapia más adecuada para dosificar la actividad física, siempre y cuando sea programado en base a las características individuales de cada paciente.

La actividad deportiva por ello no se puede protocolizar ni establecer principios universales. Debemos basarnos para su elección en 4 pilares básicos:

- Edad.
- Capacidad respiratoria.
- Contraindicaciones o patologías asociadas.
- Preferencias.

Consideramos que es aconsejable una prueba de esfuerzo (tapiz rodante) a nuestro paciente para determinar su tolerancia

al ejercicio (capacidad respiratoria). Partiendo de esta premisa, consideraremos el resto de los factores que intervienen en su programación.

Para establecer la **intensidad** del ejercicio, una de las medidas que podemos utilizar es trabajar al 50-60% de la función máxima que previamente establezca la prueba de esfuerzo.

Como medida meramente orientativa, podemos considerar como intensidad óptima "Aquella intensidad que permite al paciente conversar y controlar su respiración durante la realización del ejercicio".

Respecto a la **duración y frecuencia** de la actividad, diversos estudios recomiendan de 2 a 3 sesiones semanales de entre 35 a 40 minutos, siendo recomendables en periodos de crisis o baja tolerancia al ejercicio, distribuir el tiempo en sesiones más cortas (mejor tolerancia) pero más repetidas a lo largo de la semana (Ej.: 6 sesiones de 10 minutos/ semana).

4. DEPORTES RECOMENDADOS

Podemos afirmar que "todos los deportes son posibles pero adaptados a las particularidades de cada afectado".

La mayoría de los estudios recomiendan para obtener los mejores resultados la elección de ejercicios aeróbicos (de resistencia) que reclute grandes grupos musculares complementado con programas de fortalecimiento o potenciación muscular.

Los ejercicios aeróbicos más recomendados son la natación, el atletismo y el ciclismo, a ser posible al aire libre

La musculación se debe basar en un ejercicio con cargas ligeras, gran número de repeticiones (20-25) priorizando el trabajo de la musculatura respiratoria y acompañados siempre de ejercicios de control respiratorio y estiramientos musculares.

La equitación, baile, gimnasia rítmica y deportes de raqueta (padel, tenis, bádminton..) son también beneficiosos por su efecto sobre la movilidad de la caja torácica y el despegamiento de las secreciones bronquiales.

Los deportes de contacto (fútbol, artes marciales) así como los de competición se valorarán bajo supervisión del médico y el fisioterapeuta responsables la adecuación de éstos a cada caso concreto.

II. LA ACTIVIDAD FÍSICA

INTRODUCCIÓN

En los últimos años la actividad física se ha demostrado como uno de los tratamientos asociados con mayor evidencia de beneficio para las enfermedades respiratorias crónicas entre ellas, la fibrosis quística (FQ). Contrariamente a lo que cabría esperar, durante la realización de ejercicios de alta intensidad, el enfermo respiratorio no solo experimenta una sensación de falta de aire sino que habitualmente debe parar la actividad por culpa de la fatiga muscular acumulada. Este hecho ha supuesto un cambio de paradigma en el objetivo de tratamiento del enfermo respiratorio crónico. El motivo, la debilidad muscular producida por entre otros factores, el desuso, la medicación, sobre todo los corticoides, la hipoxemia y procesos inflamatorios intrínsecos de los músculos esqueléticos e incluso, de los respiratorios.

Los músculos, cuando están afectados pierden la capacidad de contracción y por lo tanto, de desarrollar fuerza y de mantener esta a lo largo del tiempo, la resistencia. Esto se resume en que cuando un enfermo con fibrosis quística crónica pretende realizar una tarea que necesite una gran contracción muscular o que deba ser mantenida en el tiempo, este sujeto no será capaz de realizarla manifestando una incapacidad de tolerancia al ejercicio. Para poder remediar este proceso degenerativo de la FQ, la única manera de mantener y mejorar las capacidades musculares es realizando actividad física controlada y programada de forma individual. Entender toda actividad física o deportiva como un tratamiento, pasa por respetar unas leyes básicas de todo programa de entrenamiento las cuales, nos van a permitir mejorar las capacidades físicas y por tanto, incidir en la mejoría de la tolerancia al esfuerzo y en la calidad de vida.

A continuación se desarrollan los aspectos esenciales a tener en cuenta a la hora de programar una sesión de entrenamiento y deporte los cuales, van a permitir que el sujeto obtenga mayores beneficios con mínimos riesgos.

PRINCIPIOS BÁSICOS DEL ENTRENAMIENTO

El primer principio fundamental de la práctica de actividad física para permitir obtener un buen efecto entrenamiento es la **intensidad**. O sea la cantidad de carga que debe someterse el paciente para estresar el organismo. Para obtener un buen efecto entrenamiento sabemos que lo más importante es *sobrecargar* la musculatura. De esta manera, ella va a responder para

adaptarse a la nueva actividad y lo hará produciendo cambios tanto a nivel interno, cambio de las fibras musculares, aprovechamiento del oxígeno, etc. Como a nivel de órganos centrales, corazón y pulmones, aumentando el flujo sanguíneo, la capacidad de contracción del corazón, y sobretodo en el caso de la FQ, mejorando la complianza torazo-pulmonar.

El segundo principio es la *duración*. Dicho de otra manera, el tiempo que debe mantenerse el ejercicio y el número de veces que lo debemos repetir para que sea efectivo. Para mejorar, es imprescindible realizar como mínimo dos sesiones por semana con una duración media de una hora. Esto puede substituirse por un trabajo diario de dos periodos de media hora. Uno por la mañana y otro por la tarde. Para poder empezar a notar los efectos positivos de la actividad física, es necesario que este programa se realice durante dos-tres meses y no debe olvidarse nunca, que todos los beneficios obtenidos se van a perder si no se mantiene una regularidad de entrenamiento. Por tanto, es un programa de por vida.

El tercer principio es la **frecuencia**. La frecuencia es cuanto ejercicio debemos realizar. En este caso distinguiremos tres periodos: 1) periodo de adaptación, que es la primera fase donde se trabaja con cargas pequeñas y poco tiempo. Su finalidad es poner en marcha el organismo sin estresarlo para evitar lesiones. Aproximadamente constaría de tres a cuatro semanas; 2) periodo de potenciación. Es donde alcanzamos las cargas de trabajo. Por tanto se trata de entrenar a potencias elevadas y con duraciones largas. Debe tener una duración de seis a ocho semanas y 3) perio-

do de mantenimiento. Este consiste en mantener los beneficios producidos durante la potenciación. Se puede disminuir las sesiones por semana hasta un número de dos pero intentando siempre, mantener cargas elevadas variarlas en el tiempo. Es indefinido y va a ser el modelo de vida a seguir.

MÉTODOS DE ENTRENAMIENTO

Para poder mejorar de forma sustancial las capacidades físicas es importante incorporar un método de entrenamiento similar al que realizan los deportistas. Actualmente existen dos modelos básicos: 1) **Carga constante** (CC). Este consiste en que el sujeto realice un ejercicio manteniendo la carga de trabajo en el tiempo sin introducir periodos de descanso. (figura 1a) En los pacientes respiratorios, se ha observado que para poder alcanzar el tiempo de trabajo estipulado, se deben aplicar cargas medias; 2) **Carga interválica** (CI). Este método consiste en combinar intervalos de trabajo máximo con intervalos de recuperación activa. O sea, a baja carga pero sin parar el ejercicio. (Figura 1b) Numerosos estudios han demostrado que es mejor tolerado en los pacientes respiratorios y por el hecho de trabajar a cargas elevadas, se obtienen mejores beneficios. Por tanto, va a ser el modelo de elección. Para que un tratamiento sea efectivo, el ejercicio es uno más, es necesario crear adherencia al mismo. Por lo tanto, este debe ser estimulante y motivante para la persona que lo sigue. En el caso de los enfermos con FQ, la mayoría niños y jóvenes, el introducir juegos, circuitos y/o deportes que les gusten es fundamental para se "enganchen". La creatividad del fisioterapeuta, educador o entrenador es un ele-

mento básico. Este tiene que diseñar ejercicios/juegos variados que impliquen grandes grupos musculares de piernas y brazos y que además, sean intensos. Saltar, subir escaleras, nadar, correr, lanzar pelotas, hacer circuitos de destreza o cualquier otro que combine fuerza con resistencia, permitirá motivar al individuo y obtener los mayores beneficios.

El lugar idóneo para entrenar sería un espacio donde la temperatura fuera agrad-

able, entorno a los 20-22°, ligeramente húmedo y bien ventilado. Este puede ser desde un gimnasio convencional, pasando por un polideportivo y acabando en un espacio en el aire libre cuando las condiciones climáticas lo permitan. Es buena para los FQ salir a realizar actividades en el campo como por ejemplo, montañismo, bicicleta, etc. Siempre intentando que estas reúnan los requisitos de intensidad, duración y frecuencia comentados anteriormente.

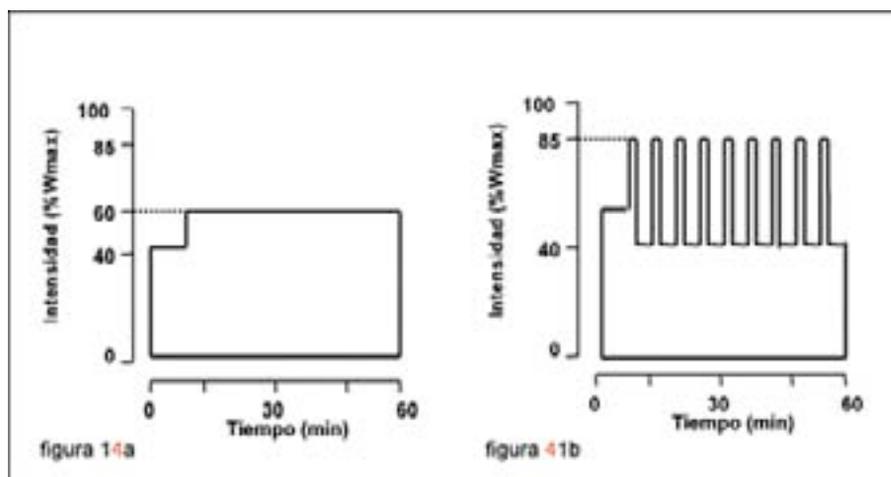


Figura 1

CAPÍTULO 5

LOS AEROSOLES Y LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

Inés Vergara, Pedro Vergara y Francisco Martínez

¿QUÉ ES LA AEROSOLTERAPIA?



La aerosolterapia es la administración de fármacos por vía inhalatoria, con el objetivo de obtener concentraciones de medicamentos en contacto directo con las zonas del tracto respiratorio que necesitan de su acción. El uso de la aerosolterapia permite la mejora de la inflamación y espasmo bronquial de la vía aérea, una mayor facilidad para eliminar las secreciones, una disminución de la presencia de gérmenes en las secreciones bronquiales y una mayor humectación de todo el árbol respiratorio.

OBJETIVOS SEGÚN LA TIPOLOGÍA DE LA MEDICACIÓN

Entre los tipos de medicamentos utilizados se pueden mencionar:

- *Broncolidadores.* Estos medicamentos ayudan a eliminar la mucosidad y mantener abiertas las vías aéreas.
- *Antiinflamatorios.* Ayudan a prevenir la inflamación pulmonar (enrojecimiento e hinchazón) que pueden dificultar la respiración.
- *Diluyente de mucosidad.* Medicamentos como Pulmozyme™ (Dnasa) ayudan a disolver la mucosidad para que el niño pueda expulsarla con más facilidad.
- *Antibióticos.* Estos medicamentos previenen y tratan las infecciones. En la actualidad suele utilizarse un antibiótico para inhalar llamado TOBI (tobramicina).

MODALIDADES EN AEROSOLTERAPIA

El aerosol es una mezcla de aire y líquido que tiene como finalidad vehicular sustancias activas al árbol bronquial (Sterck P.J. et al. 1984). Desde el punto de vista

clínico el **tamaño ideal** de la partícula debe ser inferior a $5 \mu\text{m}$ (**2 a $5 \mu\text{m}$**). Las partículas mayores de $10 \mu\text{m}$. se depositan en vías aéreas superiores, las comprendidas entre $10 \mu\text{m}$ y $1 \mu\text{m}$. en el conjunto del árbol bronquial y alvéolos y, las inferiores a $1 \mu\text{m}$., la gran mayoría sale con la espiración.

Los sistemas disponibles para producir aerosoles son los inhaladores presurizados de dosis controlada, los inhaladores de polvo seco y los nebulizadores.

INHALADORES PRESURIZADOS DE DOSIS CONTROLADA

Constan de un cartucho o cilindro metálico en cuyo interior el medicamento se encuentra en suspensión en un gas propelente (clorofluorados), a una presión de 3-4 atmósferas. Los propelentes se volatilizan a temperatura ambiente y generan una corriente gaseosa de gran velocidad (velocidad media 30 m/seg.). Otro componente es la válvula dosificadora, que expulsa partículas con un diámetro aerodinámico de 2.5-3.5 micras.

Ventajas e Inconvenientes

Son sencillos de utilizar, rápidos, baratos, portátiles y no precisan la preparación del fármaco, conteniendo muchas dosis para su administración; sin embargo, tienen ciertos inconvenientes. La facilidad a la medicación y la mala práctica a la hora de inhalarlos puede facilitar su sobredosificación y la absorción de mayores cantidades en sangre. Los dos problemas más importantes que plantea la administración de estos medicamentos son la contaminación ambiental (los clorofluorocarbonos

tienen gran poder destructivo sobre la capa de ozono) y la dependencia de la colaboración del paciente en la administración.

Forma correcta de administración

La maniobra idónea para la administración de un fármaco con este dispositivo consiste en agitar el frasco al tiempo que el paciente realiza una espiración profunda, colocar el cartucho en el interior de los labios, iniciar una inspiración lenta y profunda, activar el inhalador una vez se ha iniciado la inspiración y mantener una apnea a la máxima capacidad pulmonar durante 5-10 segundos. Para realizar esto, es fundamental la colaboración del paciente y la información adecuada por parte del fisioterapeuta sobre la técnica inhalatoria correcta.

Para tratar de paliar lo anterior se han desarrollado los dispositivos espaciadores. Son las llamadas cámaras de expansión, de forma tubular o cónica, con un volumen aproximado de 700 ml. que se sitúan entre los labios del paciente y el inhalador, adaptado a una boquilla especial con válvula unidireccional, que actúan como un reservorio de medicamento. También existen cámaras que se ajustan a la cara del paciente a través de una máscara de plástico blando para evitar la pérdida de fármaco. (**Fig. 1**)

INHALADORES DE POLVO SECO

Estos dispositivos utilizan fármacos en polvo y no necesitan propelentes. Actualmente, existen dos modelos en el mercado: "Accuhaler" y "Turbuhaler".

El sistema "accuhaler", dispone la medicación dentro de unos alvéolos de una

cinta, que se desplaza al accionar el inhalador, dejando un polvillo que se inspira desde la boquilla.

El sistema "turbuhaler" es similar. Al accionar el disco dosificador, se rellenan con la medicación unos agujeros cónicos próximos al canal inspiratorio. Al inspirar profundamente, el polvillo pasa a unos canales en espiral de flujo turbulento disgregándose en partículas.

Ventajas e inconvenientes:

Los inhaladores de polvo seco son más fáciles de manejar. No precisan sincronización entre el envío del producto y la inspiración puesto que se activan al inspirar. Como no utilizan propelentes no son nocivos para la capa de ozono. Su inhalación debe efectuarse con flujos inspiratorios superiores a 60 litros/min., después de haber realizado una espiración profunda (**Fig. 2**). Uno de los inconvenientes principales es que estos flujos son difíciles de alcanzar en enfermos con obstrucciones severas o en niños pequeños.

Nebulizadores. Los nebulizadores generan una dispersión de gotitas de líquido que contienen el medicamento en forma de una nube de gas. Los tipos de nebulizadores más importantes son los de chorro y los ultrasónicos.

NEBULIZADORES A CHORRO

Estos nebulizadores están constituidos por un depósito con el líquido a nebulizar, un chorro de gas que pasa a través de un pequeño orificio y un tubo capilar por el que asciende el líquido. (**Fig. 3**) El gas a utilizar puede ser aire (compresor de aire) o el pro-

pio oxígeno de la toma del hospital, que pasa por un pequeño orificio.. El parámetro más importante del nebulizador es su flujo, cuanto más elevado es el flujo mayor es su rendimiento, mayor es el número de gotas de menor tamaño y se acorta el tiempo de administración hasta que se agota el líquido introducido. El flujo utilizado debe estar entre 6 y 10 L/min. (hasta 12 L/min. si son soluciones muy viscosas).

Ventajas e inconvenientes

No es necesaria la colaboración del paciente, que sólo debe respirar normalmente y permite utilizar dosis altas de fármaco cuando existe preparado en solución. Pero como inconveniente tiene que los diseñados para uso domiciliario son caros, necesitan una fuente autónoma de gas (compresor eléctrico de aire comprimido) y requieren cuidados de limpieza e higiene por la fácil contaminación del sistema. Además de todo ello la cantidad de producto perdido que no entra a los bronquios es muy superior a la inhalada.

NEBULIZADORES CON POSIBILIDAD DE CUANTIFICAR LA DOSIS Y ENVIARLA EN EL PUNTO DE LA INSPIRACIÓN DESEADA

Existen aparatos nebulizadores que permiten un control de la dosis a inhalar como son los OPTINEB®. El sistema permite lanzar el producto en un punto del tiempo inspiratorio, visualizar a través de su pantalla el número de inhalaciones que se han efectuado en cada momento y así, poder conseguir una precisión en la dosis pautada sin que hayan pérdidas del fármaco como ocurre en los de flujo o chorro permanente (**Fig. 4**).

NOVEDADES

El nuevo nebulizador electrónico de PARI, el eFlow, es un dispositivo aerosol pequeño y silencioso que genera un aerosol denso que puede ser inhalado dentro de los pulmones. Además no tiene cables, fue diseñado para cubrir las necesidades de los enfermos respiratorios de enfermedades pulmonares obstructivas crónicas ya que reduce el tiempo necesario para el tratamiento de nebulización y aumenta los efectos de la medicación, comparado con los nebulizadores tradicionales.

NEBULIZADORES ULTRASÓNICOS

Las gotas de aerosol se producen por ondas de sonido de alta frecuencia generadas por un cristal piezoeléctrico. El tamaño de las gotas es inversamente proporcional a la frecuencia del transductor.

Ventajas e inconvenientes

Tienen la ventaja de producir gotas de tamaño más homogéneo que los nebulizadores a chorro y disminuye el atrapamiento de aerosol en las vías aéreas superiores y tracto digestivo. Tienen el inconveniente de no ser aptos para administrar toda clase de medicamentos.

PATRÓN VENTILATORIO EN LA INHALACIÓN DE LOS AEROSOLES

El sistema o la forma ideal de inhalar los aerosoles consistiría en una respiración lenta y profunda, con parada al final de la inspiración, permitiendo una mayor sedimentación gravitacional en las vías aéreas más periféricas. La utilización, a ser posible de una pieza bucal en lugar de una

maskarilla, mejora claramente la efectividad del uso de la aerosolterapia, ya que la pieza bucal permite la creación de un sistema cerrado más efectivo y evita la deposición nasal. En la actualidad existen válvulas nebulizadoras a las que se pueden incorporar instrumentos de fisioterapia respiratoria como son:

- **Válvula PARI con Flutter VRPII** que permite, a través de un mando, seleccionar la nebulización solo durante la inspiración, y, durante la espiración, el paciente recibe unas oscilaciones de presión endobronquial que facilita la deposición de la partícula inhalada y el desprendimiento de secreciones.
- **Válvula PARI con resistómetro espiratorio PEP II.** En este caso lo que hace el paciente durante la sesión es inhalar el producto selectivamente como en el caso anterior y durante la espiración entrena sus músculos espiratorios con un resistómetro incorporado.
- **IMP2 Percusionaire.** Se trata de un nebulizador que a través de un sistema vibratorio deposita las partículas en el árbol bronquial. La frecuencia de vibraciones se puede adaptar al confort del paciente y además, permite su emisión selectiva durante la inspiración, espiración o durante el ciclo respiratorio completo.

QUÉ ORDEN DEBE SEGUIRSE EN LA TOMA DE LOS AEROSOLES Y EN LAS TÉCNICAS FISIOTERÁPICAS

El objetivo del fisioterapeuta, con relación a la técnica de inhalación de los aerosoles, será el de identificar los errores técnicos

cometidos por los pacientes y posteriormente informarles sobre la técnica correcta para conseguir un mayor aprovechamiento del producto, evitar sobredosificaciones y la aparición de efectos secundarios. El orden debe ser el adecuado y siempre se seleccionará la técnica fisioterápica que permita conseguir el objetivo del aerosol. Si lo que se pretende es mucomodificar las secreciones en primer lugar se inhalará el fármaco indicado y posteriormente se aplicarán las técnicas fisioterápicas adecuadas para que la liberación de moco resulte más fácil. y posteriormente la inhalación de broncodilatadores y/o antibióticos.

En cuanto al horario debe tomarse SIEMPRE en las horas y dosis pautadas. Para evitar problemas bucales (*candidiasis*), es importante que realice enjuagues con agua bicarbonatada y/o lavarse los dientes con pasta dentífrica, después de la administración de los inhaladores.



Fig. 1. Inhalación del producto a través de cartuchos presurizados y cámara de expansión



Fig. 2. Inhalación del fármaco en polvo a través de turbuhaler

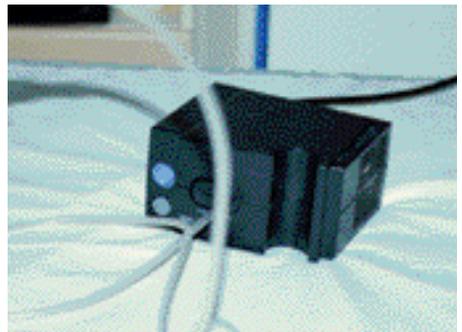


Fig. 3. Nebulizador de chorro con compresor



Fig. 4. Equipo aerosolizador Optineb

CAPITULO 6

EJERCICIOS GENERALES PARA EL CUIDADO

DE LA ESPALDA Y EL TÓRAX

*Ana Cabria Gutierrez y Magnolia Landires Flores.
Fisioterapeutas. Asociación Valenciana contra la Fibrosis Quística*

La caja torácica está formada por la columna vertebral, el esternón, las costillas y los cartílagos costales. Todos ellos van a formar una serie de articulaciones que van a facilitar diferentes movimientos que intervendrán en la mecánica respiratoria.

En aquellas personas que padecen algún tipo de enfermedad pulmonar crónica se puede apreciar que tienen una tendencia a adquirir posturas anómalas, así cómo también aparece rigidez y falta de movilidad en la columna cervical, dorsal e incluso en la misma caja torácica. En afectados de fibrosis quística estos síntomas pueden aparecer incluso antes de los 3 años. Si existe una rigidez a nivel de la columna vertebral, y de las articulaciones costovertebrales va a producir que los movimientos de las costillas queden disminuidos, se va a producir deformidad de la columna en flexión (cifosis), además de también de no poder ventilar bien los segmentos pulmonares inferiores y quedar restringida la función diafragmática (lo que llevará a una mayor retención de secreciones). La cifosis dorsal en ocasiones se acompaña de lordosis cervical y/o lordosis lumbar. En algunos casos también nos podemos encontrar con desviaciones laterales de la columna vertebral (escoliosis). En la configuración del tórax de los pa-

cientes con fibrosis quística también se va a ver en algunos casos que el atropamiento aéreo progresivo va a provocar un aumento del diámetro antero-posterior del tórax (tórax en tonel).

Si no se usa la movilidad de las articulaciones en toda su amplitud, se van acortando todos los tejidos que las rodean y esto producirá dolor al movimiento (entrando en ocasiones en el círculo vicioso de ante el dolor menos movimiento).

Estos ejercicios nos van a facilitar una mejora de la movilidad de las articulaciones que componen la caja torácica, así cómo la mejora y mantenimiento de la movilidad de la columna vertebral ayudando a mantener una postura correcta y un estiramiento de la musculatura acortada. También por supuesto nos va a favorecer el trabajo respiratorio, ya que habrá una mejor "compliance" torácica.

Lo que vamos a presentar es una guía sencilla de ejercicios que nos permitan conseguir esta mejora en la movilidad y flexibilidad explicada anteriormente. Los ejercicios están divididos en dos grupos: unos para bebés o niños pequeños y otros para niños más mayores, adolescentes y adultos.

EJERCICIOS PARA BEBES Y NIÑOS PEQUEÑOS

Cuando vayamos a realizar los ejercicios tenemos que tener en cuenta que "son niños" no pequeños adultos, con lo que para poder contar con la colaboración del niño, intentaremos que sea cómo un juego y que para el/ella sea incluso divertido hacer los ejercicios.



Podemos ayudarnos con juegos o canciones infantiles que impliquen estirarse o inclinarse hacia un lado.

Ayudarnos mediante juguetes u objetos que llamen su atención para que se giren el tórax y se estiren.



Haciendo la voltereta para flexibilizar columna y tórax.



Ejercicios de flexibilización de la columna: al mismo tiempo se produce un estiramiento de la pared torácica, de la musculatura del abdomen y del tronco en su parte superior, así como un ensanchamiento de los espacios intercostales.

Podemos realizarlos ayudándonos de un balón o bien encima de las piernas.



Ejercicios que favorezcan un estiramiento selectivo de la musculatura torácica, al mismo tiempo conseguimos una mejor movilidad del tórax.



También podemos realizar ejercicios de flexibilización de columna y de giros de tórax, manteniendo un brazo estirado mientras la pelvis se gira en dirección contraria. Las posiciones de estos ejercicios flexibilizantes podemos mantenerlas durante un tiempo de aproximadamente 10 segundos.



Los tres pilares del tratamiento en fibrosis quística

Ejercicios estabilizadores de columna, van a ayudar a trabajar la musculatura erectora y a contribuir a una mejora de equilibrio. Sentado encima del balón buscamos el desequilibrio girando el balón hacia un costado, para recuperar ese equilibrio, tendrá que hacer uso de la musculatura de la espalda y tórax que les permita recuperar la posición recta.



Cogiendo en brazos al niño/a de espaldas a nosotros, manteniéndolo sujeto por la zona de las caderas, le inclinamos ligeramente hacia delante, con lo que, para evitar caerse va a hacer uso de su musculatura erectora de espalda.



También podemos trabajar estirando la musculatura de los hombros, que en muchas ocasiones aparece acortada mediante el siguiente ejercicio: estirando suavemente de las manos cómo si fuéramos a subirlos "a caballo".

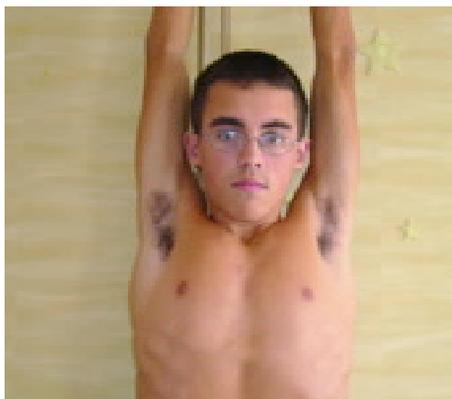


EJERCICIOS PARA NIÑOS MAYORES, ADOLESCENTES Y ADULTOS

Estos ejercicios van a ser realizados de una manera mucho más activa, ya que contamos con la colaboración del paciente. Es importante que la realización de los ejercicios esté en un principio supervisada, ya que sino se suelen coger vicios de postura o de mecánica del ejercicio y en este caso no sólo no serían beneficiosos, sino que podrían ser perjudiciales.

Cuando realicen el ejercicio, se va a acompañar de diferentes tiempos: tiempo inspiratorio cuando se inicia el movimiento, periodo de apnea (aguantar el aire inspirado sin soltarlo) de unos 5 segundos y tiempo espiratorio cuando se vuelve a la posición de partida.

De pie:



Ejercicios que favorecen la flexibilización de la columna, estiramientos de la musculatura acortada y expansión torácica.



Los tres pilares del tratamiento en fibrosis quística

Acostado:

Con los glúteos encima de los talones y sin despegarlo, estirar los brazos hacia delante, primero los dos juntos y luego partiendo de esta misma posición sin dejar de estirar, levantar alternativamente los brazos. De rodillas y con las manos apoyadas, elevación alternativa de un brazo con rotación del tórax (la cabeza sigue con la mirada al brazo elevado).



Acostado boca arriba con las piernas flexionadas, girar ambas rodillas hacia un lado, mientras que los brazos extendidos por encima de la cabeza giran hacia el lado contrario.



Ejercicios de movilización pasiva de la caja torácica en tiempo espiratorio en zona inferior, media y superior del tórax.





Lo más importante de todos estos ejercicios, no es sólo que la ejecución sea correcta, sino la constancia. Para que sean efectivos, se deben de realizar diariamente, convertirse en una rutina y con ello se podrá conseguir que la espalda y el tórax estén en las mejores condiciones posibles para afrontar mejor la enfermedad.

CAPITULO 7

DISPOSITIVOS TECNICOS DE AYUDA

A LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

Antonio Tomás Ríos Cortés

Fisioterapeuta. Asociación Murciana contra la Fibrosis Quística

Como podemos leer en el título de este manual, y en el capítulo introductorio del bloque de Fisioterapia del mismo, la Fisioterapia constituye uno de los tres pilares del tratamiento actual de la Fibrosis Quística, junto con el correcto tratamiento antibiótico y el control y soporte nutricional.

Dentro del bloque de Fisioterapia, este capítulo en concreto pretende introducir a los padres y personas con Fibrosis Quística en el conocimiento de los dispositivos o ayudas técnicas más utilizadas como ayuda al resto del "armamento" terapéutico con que cuenta el fisioterapeuta, utilizando además, en la medida de lo posible, un vocabulario comprensible por todos.

En resumen, a modo de introducción podemos señalar en relación a los distintos aparatos y medios técnicos de ayuda a la fisioterapia respiratoria en la Fibrosis Quística que:

- **Ayudan** a la eliminación y expectoración de secreciones bronquiales,
- Son generalmente utilizadas **combinadas** con técnicas manuales pasivas y/o activas,
- Algunas de ellas, pueden conseguir una evacuación de las secreciones

bronquiales con **menor fatiga** y disnea, especialmente en estadios avanzados de la enfermedad o en situaciones de exacerbación o agudización, cuando al gasto o esfuerzo que supone el tiempo dedicado a la fisioterapia respiratoria, se suma una mayor cansancio y fatiga por la situación temporal de agudización.

- Pueden jugar, especialmente los dispositivos de presión espiratoria positiva y de espirometría incentivada, un **rol lúdico** frente al hastío y la monotonía que generan las sesiones de fisioterapia respiratoria cotidianas, parte esencial del tratamiento de la Fibrosis Quística, pueden introducir en este sentido, un cambio, una novedad, un incentivo.

SISTEMAS DE PRESIÓN ESPIRATORIA POSITIVA

Se trata por lo general de pequeños dispositivos generan una presión positiva, a nivel de la boca, durante la espiración activa del individuo. La espiración frenada por la resistencia que producen estos pequeños aparatos, crea esa presión positiva, que se transmite a las vías aéreas.

La presión positiva tiene como objetivo principal evitar o retardar el cierre (colapso) prematuro de las vías aéreas, fenómeno que suele darse en la Fibrosis Quística, y que conocemos técnicamente como compresión dinámica de las vías aéreas. De forma sencilla, podemos decir, que las vías aéreas en la Fibrosis Quística, principalmente en aquellos que presentan bronquiectasias, durante la espiración, tienden a cerrarse prematuramente, esto impide una eficaz migración y eliminación de las secreciones bronquiales, entre otros efectos negativos. Gracias a la aplicación de la presión espiratoria positiva, se prolonga el tiempo espiratorio, se aumenta lo que conocemos como ventilación colateral, y se intenta minimizar ese cierre precoz de las vías aéreas.

El fisioterapeuta suele asociar a la utilización de los dispositivos de presión espiratoria positiva técnicas manuales como las presiones o las vibraciones, cuando éstos son utilizados asistidos con la ayuda de otra persona.

En el mercado encontramos pequeños dispositivos diseñados para favorecer el drenaje de secreciones y facilitar la autonomía de la persona con Fibrosis Quística.

Existen principalmente dos tipos de instrumentos de presión positiva espiratoria:

- 1. Sistemas de Presión Espiratoria Positiva Continua:** como su nombre indica, la presión positiva que se produce en las vías aéreas, es continua durante la fase espiratoria de la persona. Existen en el mercado muy diversos aparatos diseñados para este fin, pero los más utilizados o conocidos serían: PEPMask®, Therapep®, Threshold®PEP y PariPEP® (este último suma al nebulizador los

efectos de la Presión Espiratoria Positiva, sumando en un mismo tiempo ambos beneficios terapéuticos).

PEPmask®

Este dispositivo consiste en una máscara facial que posee una válvula unidireccional. A esta válvula, se adapta una pequeña pieza de plástico con un orificio, donde se genera la resistencia o freno a la espiración y por tanto la presión espiratoria positiva.

El fisioterapeuta determina el diámetro del orificio entre las distintas pequeñas piezas de plástico disponibles (figura 1 a y b), para conseguir una presión espiratoria positiva en la fase intermedia de la espiración, que se establece por lo general, entre 10 y 20 cmH₂O.

Un manómetro que se introduce en el sistema, permite al fisioterapeuta monitorizar esta cifra y por tanto que conocer el diámetro o dicho de otra forma, el orificio que genera la presión adecuada. Una vez establecido el calibre o diámetro del orificio, el paciente realiza la técnica como se detalla más abajo.



Figura 1a PEPmask® con los distintas resistencias y el manómetro para conocer la presión y elegir el diámetro adecuado.



Figura 1b. Utilización de la PEPmask®.

- 2. Sistemas de Presión Espiratoria Positiva Discontinua u Oscilante:** estos pequeños instrumentos producen una resistencia a la espiración que no es continua, la presión positiva que originan será por tanto variable. Este hecho producirá a nivel de las vías aéreas una vibración, que persigue como objetivo, adicional al de la presión positiva continua, la disminución de la viscosidad de las secreciones bronquiales.

Flutter®VRP1

Es un pequeño dispositivo en forma de pipa, formado por una boquilla, un cono de plástico, una esfera de acero, y una tapa perforada (figura 2). Durante la espiración a través del mismo, las vías aéreas sufren

vibraciones internas provocadas por las variaciones del aire espirado y los cambios en la presión en el interior de los bronquios (endobronquial).

El ángulo de inclinación del Flutter®VRP1 modificará la resistencia al movimiento de la esfera de acero, y con ello la presión espiratoria generada, a mayor inclinación mayor freno a la espiración.



Figura 2. Componentes del Flutter®VRP1.

Acapella®

Cuando la persona espira a través del Acapella®, mediante de una palanca imantada, se cierra intermitentemente un cono en el interior del mismo. Esto produce la presión espiratoria positiva que buscamos, y que el flujo espiratorio sea oscilante. En el otro extremos del dispositivo, una especie de botón giratorio, permite regular ese mecanismo de palanca imantada, y por tanto la mayor o menor resistencia.

Existen dos modelos de Acapella®, uno para aquellas personas que pueden generar un flujo espiratorio de más de 15 litros/minuto durante al menos 3 segun-

dos, y otro modelo para aquellos que no pueden conseguirlo; este último modelo puede estar más indicado en niños o en adultos con una gran fatigabilidad.

El Acapella® en comparación con el Flutter®VRP1 presenta la ventaja de poder ser utilizado en cualquier posición.



Figura 3. Acapella®, se visualiza el interior del mismo.

RC Cornet®

Este dispositivo tiene forma de cuerno, está formado por una boquilla fijada a un tubo curvado que en su interior posee una goma de caucho.

Será la vibración de la goma de caucho dentro del cuerno, la que produzca las vibraciones en las vías aéreas cuando el paciente sopla a través del mismo.

El RC Cornet® ejerce un freno menor, por tanto una menor resistencia que la que supone el Flutter®VRP1, y a diferencia de éste, puede ser utilizado en cualquier posición.

TECNICA:

Por lo general, para la utilización de los dispositivos de Presión Espiratoria Positiva,

se instruye al paciente para que realice:

- 1º) Una inspiración nasal amplia pero no máxima o forzada,
 - 2º) Seguida de una pausa de 2-3 segundos a continuación,
 - 3º) Una espiración ligeramente activa a través del dispositivo de presión espiratoria elegido, algunos profesionales recomiendan que la espiración tenga al menos unos 4 segundos de duración.
- Este ciclo respiratorio, se repite entre 10 - 20 veces y se suele finalizar con una espiración forzada o *huffing* y/o tos, para expulsar las secreciones que potencialmente el dispositivo haya ayudado a ascender.
 - Todo este proceso se repetirá entre 3 a 5 veces, con una duración total de unos 10 – 15 minutos.

Su fisioterapeuta, deberá de forma imperativa, instruir y supervisar su utilización para que su empleo sea correcto y sin efectos adversos; los pacientes suelen empezar a soplar fuerte y rápido si no están correctamente instruidos en la técnica, lo que puede ocasionar algunos problemas y no obtener los beneficios esperados.

Así mismo, su fisioterapeuta podrá variar estas normas o consejos estándar en función de las características de cada persona afectada de fibrosis quística y su estado de salud en cada momento, ya que en ciertos periodos puede estar desaconsejado o contraindicado su empleo (sinusitis agu-

da, hemoptisis, broncoespasmo, epistaxis, etc).

Algunos de estas pequeñas ayudas de fisioterapia respiratoria, pueden ser adaptadas a nebulizadores, para obtener en un mismo tiempo de tratamiento, las ventajas de la presión espiratoria positiva, y la nebulización de medicamentos.

ESPIROMETRÍA INCENTIVADA INSPIRATORIA DIRIGIDA

A pesar del este nombre tan largo, esta técnica es sencilla de realizar, ya que se basa en la estimulación principalmente visual.

Si bien su mayor utilización no se da clásicamente en Fibrosis Quística, en la práctica, puede resultarnos de gran ayuda, por la motivación y estimulación que persigue; principalmente en edades donde ésta es muy difícil de mantener.

Esta técnica tiene por objetivo estimular, incitar gracias de un feed-back visual, al paciente a realizar inspiraciones a un volumen y a un flujo determinados, en función de los objetivos buscados, y que serán determinados por su fisioterapeuta, como siempre en función del estado y cooperación de cada persona con Fibrosis Quística.

Los objetivos perseguidos gracias a esta estimulación visual son en general los mismos que persiguen el resto de las técnicas de Fisioterapia Respiratoria: mejorar la ventilación y la función respiratoria, trabajo de la musculatura respiratoria, facilitar la eliminación de secreciones bronquiales, etc.

Los parámetros que su fisioterapeuta va a establecer y variar en función de la evolución y el estado serán:

1. El volumen que el paciente debe conseguir inspirar, para que todos lo entendamos, cuánto aire intentamos introducir en los pulmones. Su fisioterapeuta, por lo general, determinará este valor gracias un parámetro que podemos observar en la espirometría que en cada revisión médica se realiza: la Capacidad Vital (CV). Así, trabajaremos al 30%, 40%, 50% ... de este valor según los objetivos perseguidos en cada momento de la evolución de la Fibrosis Quística, que como sabemos suele ser *muy cambiante*.
2. El flujo, o dicho para que todos lo comprendamos, la velocidad a la que intentamos introducir ese aire a lo largo de cada inspiración. Su fisioterapeuta elegirá o demandará igualmente hacer inspiraciones más o menos lentas en relación a los propósitos para cada persona y cada momento. De forma genérica, flujos o velocidades medias, consiguen una distribución homogénea del aire inspirado.
3. La postura o posturas elegidas variarán la distribución del aire cuando realicemos las inspiraciones a través del dispositivo.
4. El número de repeticiones, atendiendo al ritmo que el paciente adopta al realizarlas, para evitar fenómenos de *hiperventilación* cuando respiramos profundamente y de forma muy rápida.

Existen igualmente distintos tipos o aparatos en el mercado (Coach®DHD (figura 4), Voldyne®, Inspir'x®, etc) para la realización de esta técnica.



Figura 4. Imagen de un dispositivo para Inspirometría Incentivada

TECNICA:

De forma resumida y genérica, en la posición indicada por el fisioterapeuta:

- 1º) La persona efectúa una espiración libre, fuera del dispositivo de inspiración incentivada, evitando llegar al final de su espiración máxima. Su fisioterapeuta educará en función de los medios con que cuenta, hasta donde debemos llegar espirando, para evitar fenómenos adversos,
- 2º) Introduce la boquilla del sistema en la boca e inspira lenta y profundamente observando a la vez los niveles de volumen (cantidad de aire a inspirar) y flujo (velocidad) que su fisioterapeuta previamente habrá determinado como idóneos para usted. Educar al paciente tras la observación clínica y evaluación, al igual que durante la fase de espiración, será de vital importancia para obtener resultados de una parte, y prevenir otros negativos de otra,

- 3º) Antes de volver a espirar fuera de la boquilla y del aparato, es recomendable hacer una pequeña pausa o apnea de unos 3 segundos,
- 4º) Espirar de nuevo. Libremente fuera de la boquilla.
 - Este ciclo respiratorio, se repetirá por lo general entre 10 y 20 veces, en función de la fatiga y de otras variables que deben ser tenidas en cuenta a la hora de establecer el protocolo de utilización individualizado.

Algunos permiten incentivar o estimular las espiraciones del paciente, simplemente dando la vuelta al dispositivo, o a través de válvulas unidireccionales. Igualmente existen resistencias tanto a la inspiración como a la espiración que su fisioterapeuta podrá introducir dentro del circuito, en caso de que estén indicadas.

Cualquiera de los dispositivos de Espirometría Incentivada no sustituye al resto de técnicas de Fisioterapia Respiratoria, ni eximen de la reevaluación y seguimiento por parte del fisioterapeuta.

SISTEMAS DE PERCUSIÓN

a) Sistemas de Ventilación a Percusión Intrapulmonar (IPV®)

Los distintos aparatos que posibilitan la ventilación a percusión intrapulmonar (IMP2® (figura 5), Impulsator®, IPV®1, etc) se basan en una serie de conceptos y bases biofísicas bastante comple-

jos, intentar explicar brevemente y en términos no demasiado técnicos cómo funcionan es tarea difícil.

Aún así, podemos decir, que estos dispositivos hacen llegar al paciente pequeños volúmenes de aire, pequeñas cantidades de aire. Estos pequeños volúmenes de aire buscan producir en las vías aéreas una vibración que desprenda las mismas, y facilite su migración o desplazamiento desde las partes más distales, más lejanas dentro del pulmón hasta las vías aéreas o bronquios más grandes, donde serán expulsadas con mayor eficacia y facilidad. No necesita de la colaboración de la persona a la que se está aplicando, por lo que está indicada para cualquier edad.



Figura 5. IMP2®, dispositivo de ventilación a percusión endobronquial.

b) Sistemas de Percusión Extrapulmonar (Vest ®) (Figura 6)

Estos medios técnicos son poco utilizados y conocidos en Europa, y bastante más en Norteamérica

Estos sistemas producir compresión en la pared torácica de la persona que los utiliza. Las compresiones son generadas a través de un chaleco que se infla y desinfla

a una frecuencia muy alta. Las vibraciones a nivel de las vías aéreas disminuiría potencialmente la viscosidad de las secreciones, y por tanto su eliminación más fácil.

Aquellas personas afectadas de Fibrosis Quística que sufran de fragilidad ósea deben ser muy cautos a la hora de utilizar este tipo de ayuda instrumental y consultar imperativamente su indicación al equipo médico de referencia.



Fig.6. Imagen del Vest®.

DEBEMOS RECORDAR...

- Todos estos dispositivos, y otros, suponen ayudas al drenaje de secreciones bronquiales. En la elección de uno u otro, deberán tenerse en cuenta múltiples factores: idoneidad o indicación por parte del personal médico-sanitario, edad, capacidad de colaboración, recursos materiales o económicos, preferencias, ámbito de utilización, etc.
- Hoy en día, no existe una evidencia científica lo suficientemente probada para decir que una técnica instrumental es superior a otra o al resto de técnicas manuales clásicas utilizadas por los profesionales.
- Las normas y forma de utilización pueden variar a lo largo del tiempo en función de estado de la persona afectada por Fibrosis Quística, la aparición de complicaciones, etc. No debemos dudar en preguntar y

averiguar de parte de los profesionales médico-sanitarios sobre las precauciones o contraindicaciones absolutas o relativas de cada aparato, en cada momento.

- Un aspecto muy a tener siempre en cuenta cuando hablamos de Fibrosis Quística es la higiene, en este caso, igualmente el respeto a las normas y recomendaciones sobre higiene de estos aparatos debe ser respetada y tenida siempre en cuenta.

CAPITULO 8

TECNICAS COADYUGANTES A LA FISIOTERAPIA

RESPIRATORIA "CLASICA

Ketty Ruíz. Asociación Balear contra la Fibrosis Quística.

Guillermo Toro. Servicio Respiratorio. Hospital Saint-Pierre. Palavàs (Francia).

Juan Carlos Fernández. Profesor de la Universitat de les Illes Balears.

Antes de iniciar ningún tratamiento sobre nuestro hijo, deberemos tener en cuenta una serie de cosas importantes, como que la habitación debe estar caldeada para que no se enfríe y que nuestras manos también deben estar calientes para que reciba el tratamiento como algo agradable. Deberemos tener las uñas cortas para no clavarlas a la hora de hacer masaje. No pasaremos sobre la zona en la que haya colocado un porth-a-cath.

MANIOBRAS PARA ALIVIAR EL DOLOR PRODUCIDO POR LA SINUSITIS

La sinusitis es un proceso inflamatorio de la mucosa que envuelve los senos aéreos, zonas del cráneo por donde circula el aire que respiramos.

En condiciones normales, el moco que se forma en esas mucosas va transitando de forma continua por ellas con el objetivo de impedir que entren en nuestro sistema respiratorio partículas nocivas, ... de manera que finalmente es eliminado a través de la nariz o de la garganta.

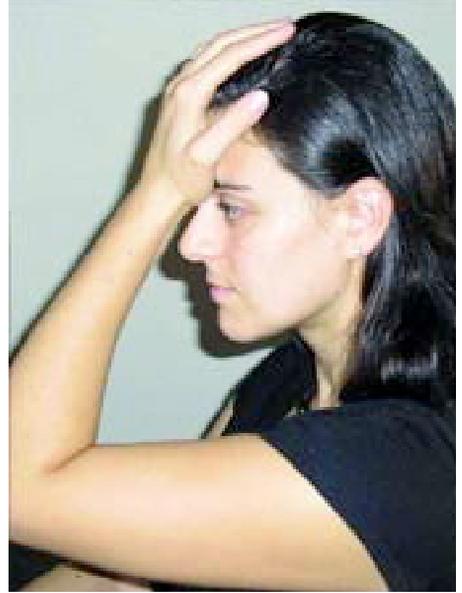
Los pacientes FQ sin embargo, van a tener problemas para que el moco circule, debido a la gran viscosidad del mismo y a

que muchas veces, la mucosa que lo produce se encuentra inflamada cerrando los orificios de salida del moco.

Nosotros deberemos facilitar que ese moco pueda ser drenado de la mejor manera posible (de la misma forma que hacemos con sus pulmones) para evitar los tan molestos dolores de cabeza situados sobre la zona de las cejas que suelen padecer a partir de la adolescencia; o incluso problemas más graves, como facilitar las infecciones pulmonares.

1. Drenaje linfático facial

El drenaje linfático manual es algo mucho más complicado que lo que podemos explicar en estas páginas pero es una de las pocas cosas que pueden hacer los padres para aliviar el dolor que aparece con la tan frecuente sinusitis. Por ello haremos un masaje suave del centro hacia fuera. Empezaremos por el cuello¹ y después iremos a la frente^{3,4}, insistiendo sobre todo sobre las cejas² y bajo el arco de hueso que forman éstas por encima de los ojos, y vaciaremos la sien⁵. Por último vaciaremos los pómulos⁶ y volveremos a vaciar la sien⁷ y el cuello⁸.



No debe ejercerse mucha presión, la suficiente para que notemos que la piel se desliza bajo nuestros dedos. No pondremos en este caso ninguna crema ya que necesitamos ese deslizamiento de la piel para activar el sistema linfático. Se puede realizar en los dos lados a la vez o primero uno y después el otro.

2. Presiones:

Una de las formas de mejorar el transporte de ese moco es facilitando la apertura de uno los canales óseos por donde circula. Para ello, el niño realizará la siguiente maniobra: apoyará el talón de una de sus manos en medio de las cejas, con los dedos dirigidos hacia el pelo. Una vez en esa posición, realizará presiones intermitentes sobre esa zona (como para hundirla hacia dentro) varias veces seguidas. También se podría hacer manteniendo la presión so-



bre esa zona de forma constante durante 1 minuto (con el codo apoyado sobre una mesa para evitar fatigarse). Si se realiza de forma correcta, es posible notar como poco a poco, curiosamente, se va tapando la nariz: esto significará que lo estamos realizando correctamente.

3. Higiene nasal:

Después de realizar las técnicas anteriores realizaremos la higiene nasal. Para ello utilizaremos suero fisiológico o bien cualquiera de los productos que existen en el mercado para realizar dicha higiene (del tipo Rhinomer®).

Vaciaremos 5 ml de suero o un puff de vaporizador en cada narina y posteriormente, en caso de niños pequeños utilizaremos el aspirador de mucosidad nasal y en caso de adultos taparemos una narina y soplaremos por la que queda libre, repitiendo el proceso en la otra. En vez de soplar por la narina se puede hacer también el drenaje rinofaríngeo retrógrado, lo que vulgarmente se conoce como "aspirar o sorber los mocos". Se tapa la otra narina y se "sorbe" con la que queda libre, con esta técnica se busca liberar de mucosidad la parte posterior de la nariz.

En la sinusitis la mucosa de los senos está inflamada cerrando la salida del moco, con lo cual también es difícil que entre el suero a presión, pero está indicado en las primeras fases de la sinusitis y no puede hacer ningún daño en caso de que estén totalmente taponados.

MANIOBRAS PARA ALIVIAR LAS MOLESTIAS DERIVADAS DEL SOBRESFUERZO RESPIRATORIO Y HACER MÁS AMENA LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA:

1. Estiramiento de diafragma:



El diafragma es el principal músculo de la inspiración. Debido a los episodios repetidos de tos tiende a aumentar su tono, lo que puede provocar molestias a ese nivel, trastornos digestivos como el reflujo gastroesofágico y la hernia de hiato, sensación de angustia en la "boca del estómago", alteraciones de la estática de la columna vertebral...

Con el fin de relajarlo vamos a realizar unos estiramientos sencillos que se pueden hacer antes, durante o después de la fisioterapia respiratoria.

El estiramiento consiste en aproximar las costillas de un lado con las dos manos

mientras que con un antebrazo se evita que las vísceras salgan hacia fuera. En esta posición le pediremos a nuestro hijo que tome aire, lo aguante mientras contamos en voz alta, todo lo que pueda, a ser posible hasta 20, y cuando sople para volver a tomar aire, mantenemos la presión de nuestras manos. Repetimos el ejercicio sin soltar la presión durante tres ciclos respiratorios. Al final del ejercicio no soltaremos de golpe sino que dejaremos ir la presión muy despacio.

Cambiaremos de lado y realizaremos lo mismo sobre las costillas del lado contrario.

MASAJE RELAJANTE EN TRAPECIOS, INTERCOSTALES Y PARAVERTEBRALES DORSALES

Estos tres grupos de músculos tienden a estar sobrecargados debido a que el trabajo respiratorio les pide ayuda cuando los músculos propios de la respiración no son capaces de realizar su trabajo por si solos.

Por ello, y para finalizar la fisioterapia respiratoria le pediremos a nuestro hijo que se vuelva, colocándose de barriga para realizarle un masaje suave en las zonas marcadas en la imagen. Podemos utilizar aceite o crema hidratante para hacerlo más agradable.

De esta manera no le importará empezar la fisioterapia respiratoria sabiendo que el final será muy, muy dulce.



Músculo trapecio



Músculos paravertebrales



Músculos intercostales

MANIOBRAS INTESTINALES

La FQ se caracteriza por el espesamiento de todas las secreciones corporales, lo que también incluye a las secreciones del aparato digestivo (jugos biliares y pancreáticos).

Estos jugos se encargan fundamentalmente de la digestión de las grasas; de ahí, los múltiples síntomas que se producen a nivel digestivo como consecuencia de su alteración. Entre ellos podemos citar las dificultades de absorción de las grasas, los dolores en la región abdominal (que se producen generalmente al poco tiempo de haber comido),...

A pesar de que en este terreno es fundamental la prescripción de una medicación adecuada, existen ciertas técnicas manuales que pueden ayudar a aliviar estos síntomas.

Vamos a citar dos técnicas básicas de relativa fácil aplicación:

1. Vaciado del Esfínter de Oddi: Esta técnica consiste en la apertura del lugar de vaciado de dichos jugos al intestino, con el objetivo de que si su lugar de paso obligado está más relajado, es posible que sea capaz de mejorar el vaciamiento de los mismos en el tubo digestivo.

Para aplicar la técnica, en primer lugar hay que localizar ese punto de paso: para ello el niño debe estar colocado boca arriba y con los pies apoyados en la cama.

Este punto se encontraría aproximadamente en la prolongación de la línea media de la clavícula derecha donde se junta



con la línea del ombligo (más o menos a la altura del ombligo o un poco más alto. En esa zona debemos encontrar un punto muy localizado (bajo el pulpejo de nuestro dedo índice) que está un poco más duro que alrededor (y que además suele ser sensible a la palpación).

Esa mano se mantendrá situada sobre ese punto sensible, mientras con la otra mano el padre levanta el cuerpo del niño de forma totalmente pasiva (es decir, sin ayuda de ningún tipo) y lo coloca de manera que desaparezca totalmente el dolor en el citado punto. Se mantiene ahí durante aproximadamente 1.30 minutos, trascurridos los cuales se devuelve al niño a su posición de partida (de forma pasiva nuevamente).

2. Estiramiento del intestino delgado.

Para facilitar todavía un poco más la acción que hemos pretendido con la maniobra anterior, vamos ahora a intentar es-

tirar un poco la zona de intestino donde desemboca esa válvula de vaciado de los jugos digestivos.



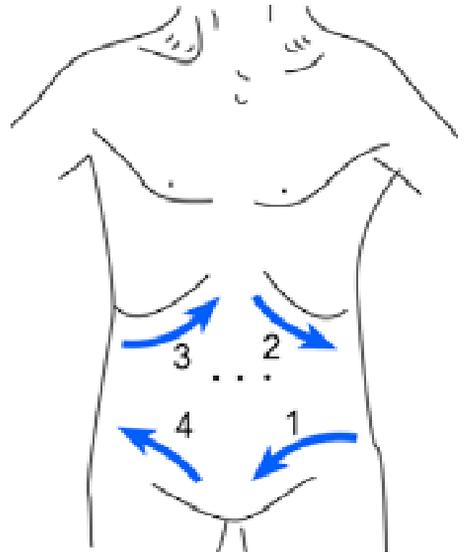
Para ello, manteniendo al niño en posición de boca arriba, y con el padre colocado en el lado izquierdo del niño se realiza lo siguiente: con la mano cercana a los pies del niño, se hace un apoyo sobre la rodilla contraria (pasando por debajo de la rodilla izquierda), mientras que con la mano derecha se va a intentar coger por la parte externa el trozo de intestino delgado en el que desemboca la válvula que hemos vaciado antes, (esta parte de intestino se parece a un tubo delgado ("como de manguera").

A partir de ahí se trata de inclinar las piernas hacia un lado y otro mientras que la mano del intestino va en sentido contrario

a la dirección de las piernas (precisamente para conseguir estirarlo y que funcione mejor). Lo repetiremos nueve o diez veces.

3. Masaje para facilitar el tránsito intestinal y combatir el estreñimiento

Podemos realizar un masaje anti-horario del abdomen. Empezaremos el masaje en la parte inferior izquierda de la barriga, cerca de la ingle (hipocondrio izquierdo) hacia el pubis¹, para ir subiendo bajo las costillas izquierdas hacia el hipocondrio izquierdo² y el pubis¹, después hacia las costillas derechas³, costillas izquierdas², hipocondrio izquierdo y pubis¹ y finalmente repetir lo mismo desde el hipocondrio derecho⁴ acabando también en el pubis^{3,2,1}.



Este masaje se puede hacer mientras nuestro hijo realiza la limpieza bronquial, lo repetiremos varias veces de forma lenta y con suavidad.

Es muy importante beber el agua suficiente para que se hidraten bien las secreciones mucosas y quede suficiente para hidratar las heces.

MEJORA DE LA ELASTICIDAD TÓRACO-PULMONAR (COMPLIANCE):

1. Ejercicios con balón

El trabajo de gimnasia con el "balón rebote" va a ayudar a obtener una mejor elasticidad de los pulmones.

Con estos ejercicios se moviliza la columna en diferentes direcciones lo que provoca

un estímulo del sistema nervioso vegetativo lo cual estimula también las vísceras.

Con esos ejercicios se busca movilizar la columna vertebral y la caja torácica, lo que da como resultado una mejor compliance, una mejor elasticidad ósea y pulmonar y un estímulo del sistema visceral, gracias a la intervención refleja del sistema neurovegetativo. El trabajo, lúdico, se hará boca abajo, boca arriba, de lado (izquierdo y derecho). Se deberá tener en cuenta la fatigabilidad del afectado si tiene riesgos de reflujo gastroesofágico, del estado general... Pero con prudencia los ejercicios se podrán hacer sin ningún peligro.



CAPITULO 9

LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN UNA SITUACION ESPECIAL: EL TRASPLANTE PULMONAR.

Dolores Prieto Almeda; Manuela Mejías Ruiz; Eugenio García García. Hospital Universitario "Reina Sofía". Córdoba

El trasplante pulmonar (TxP) es una opción terapéutica para pacientes con Fibrosis Quística (FQ) en una fase avanzada de su enfermedad, cuando no existen otras posibilidades de tratamiento.

El proceso consta de varios periodos:

1. Periodo de valoración
2. Estancia en lista de espera
3. Intervención quirúrgica para implante de órganos
4. Postoperatorio en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI)
5. Postoperatorio en planta
6. Periodo de tratamiento ambulatorio. Estancia en piso de acogida que va desde el alta hospitalaria hasta el regreso a su domicilio.

PRIMER PERIODO: VALORACIÓN

Consiste en la realización de una evaluación de la situación del paciente efectuada por diferentes Servicios y profesionales:

- Neumología
- Cirugía Torácica
- Anestesia
- Cuidados Intensivos
- Psiquiatría

- Trabajador Social
- Nutrición
- Rehabilitación
- Fisioterapia

Todos ellos coordinados para conseguir una adecuada atención al paciente

Una vez realizadas las pruebas, se expone el caso en sesión clínica y si el paciente es aceptado entrará en lista de espera.

SEGUNDO PERIODO: ESTANCIA EN LISTA DE ESPERA

En este periodo, comienza el tratamiento fisioterapéutico de preparación para el trasplante.

En la etapa **pretrasplante** se realiza un proyecto terapéutico que fija los objetivos mediante: Valoración fisioterapéutica, recogida de información, conocimiento del paciente y de su situación clínica, que nos permita la realización de un tratamiento individualizado, pretendiendo motivar, convencer y responsabilizar al paciente, siendo de suma importancia la colaboración y el apoyo familiar.

Los ejercicios que se plantean son sencillos y de fácil comprensión para que el paciente los pueda realizar en su domicilio.

Técnicas empleadas:

1. Ventilación:

- Ejercicios de ventilación diafragmática en diferentes posiciones con la finalidad de ventilar las bases pulmonares, controlar la respiración en situaciones de esfuerzo y movilizar las secreciones
- Ejercicios de expansión costal torácica para favorecer la ventilación localizada y la movilización de la caja torácica

2. Higiene bronquial:

El paciente de FQ está habituado a realizar su drenaje bronquial desde edades tempranas. Nosotros analizaremos y valoraremos las técnicas de higiene bronquial observando si las ejecuta adecuadamente, corrigiéndolas según su situación actual. Insistiremos en que las realice intercalando periodos de descanso para evitar bajadas de saturación de oxígeno (SatO_2) que le exponga a situaciones de riesgo.

Consideramos de gran importancia la educación del control de tos, lo que evitará la presentación de crisis que provoquen broncoespasmos, síncope, agotamiento y/o aumento de disnea.

3. Fortalecimiento osteomuscular y adaptación al esfuerzo:

Enseñanza de ejercicios de miembros superiores, inferiores y estática de la columna vertebral.

La reeducación al esfuerzo nos va a permitir mejorar el estado físico del paciente. Según sus posibilidades la realizaremos en pista de marcha, bicicleta o simplemente le haremos caminar en llano aumentando progresivamente el tiempo y la resistencia.

También se le informará acerca del tratamiento fisioterapéutico a seguir durante el postoperatorio para que tome conciencia de la importancia de su colaboración una vez haya sido intervenido.

Este programa de ejercicios se realizará en el domicilio durante el periodo que el paciente esté en lista de espera con el objetivo de encontrarse en las mejores condiciones físicas en el momento de la intervención, reducir el riesgo quirúrgico y disminuir en lo posible el tiempo de ventilación mecánica (VM), afrontando con éxito las posibles complicaciones postoperatorias.

TERCER PERIODO: INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA PARA IMPLANTE DE ÓRGANOS

Al ser la FQ una enfermedad supurativa que causa infección crónica de las vías respiratorias, el trasplante es bipulmonar (implantación de los dos pulmones). En caso de niños o pacientes con tórax pequeños ocasionalmente se han trasplantado lóbulos.

CUARTO PERIODO: POSTOPERATORIO EN UCI

Existen unas alteraciones comunes cuando se interviene el tórax como son: disminución de las capacidades y volúmenes pulmonares, y un enlentecimiento en la movilidad ciliar con alteración de la composición del moco y

disminución de la tos, lo que conlleva una afectación en el mecanismo de despegue, transporte y expulsión de las secreciones. A todo esto hay que añadirle las alteraciones propias de la denervación pulmonar como son: el enlentecimiento de los cilios, la disminución del reflejo de tos y las propias de su enfermedad como son: infección previa de las vías aéreas altas, déficit muscular generalizado, desnutrición, disminución de la capacidad de esfuerzo y alteración de la configuración de la caja torácica.

También nos encontraremos con las complicaciones y efectos adversos que provocan el tratamiento inmunosupresor y la inmovilidad sobre el aparato locomotor, por todo ello se requiere un tratamiento fisioterapéutico especializado con los siguientes objetivos:

- Mantener las vías respiratorias libre de secreciones
- Facilitar la ventilación en las diferentes zonas pulmonares
- Conseguir una movilización, sedestación y deambulación lo más precoz posible
- Mejorar la capacidad al esfuerzo

El tratamiento fisioterapéutico comenzará cuando el paciente se encuentre estable hemodinámicamente y el médico intensivista lo crea conveniente. El paciente puede estar con ventilación mecánica, sedado, despierto o bien se le ha retirado el tubo endotraqueal y respira por sí solo.

Se hará una valoración antes, durante y al final de la sesión, lo cual nos servirá de guía para ir progresando adecuadamente en el tratamiento y para detectar alguna alteración que se pueda originar.

Si el paciente está en ventilación mecánica y sedado, utilizaremos técnicas de fisioterapia respiratoria pasivas, alternando los decúbitos laterales y las movilizaciones pasivas de los miembros superiores e inferiores. En el caso de que estuviese despierto, los ejercicios se realizarán asistiendo y estimulando las excursiones torácicas y abdominales, y las movilizaciones de los miembros serán activas e incluso resistidas.

Si este periodo se prolongara, el tratamiento se adecuará a su estado fijando los objetivos según progrese, intentando ganar fuerza y resistencia muscular en general.

Cuando el paciente está extubado, realizaremos la fisioterapia activa, eligiendo las técnicas de modulación de flujo respiratorio que el paciente domine mejor y sean más adecuadas en ese momento. Normalmente realizaremos el Ciclo Activo de Terapia Respiratoria (CATR), la Espiración Lenta Prolongada (ELPr), el aumento de Flujo Espiratorio (AFE) y la Tos Dirigida para conseguir una buena higiene bronquial.

Generalmente hay zonas pulmonares menos ventiladas, siendo las bases las más afectadas por la hipoventilación, por lo que hay que incidir para airearlas adecuadamente realizando expansiones torácicas localizadas y ventilación diafragmática. Se instruirá al paciente en el uso del Inspirón Incentivado y en la ejecución de ejercicios de fortalecimiento progresivos.

La sedestación se realiza en el 1º o 2º día del postoperatorio, comenzando en la cama. Si lo tolera pasará al sillón con nuestra ayuda, y seguidamente a bipedestación y

marcha sobre el terreno, ya que debido a las vías y tubos de drenaje el paciente no tiene la movilidad suficiente para deambular por la habitación.

QUINTO PERIODO: POSTOPERATORIO EN PLANTA

El paso a Planta se realiza sobre el 5º-7º día posterior a la intervención si no existen complicaciones. El paciente debe ser capaz de caminar para ir al baño con ayuda del familiar, al que involucraremos en el tratamiento para que lo estimule y realice el Inspirón a menudo junto con los ejercicios de tos.

Cuando se retiran los tubos de drenaje pleural, el paciente bajará a la Unidad de Fisioterapia Cardiorrespiratoria donde comenzará el entrenamiento al esfuerzo con ejercicios en banco de cuádriceps, cicloergómetro, escaleras y pista de marcha, vigilando la SatO_2 y la frecuencia cardíaca (FC). Si hubiese una bajada en la SatO_2 durante el ejercicio, podría ser un signo de infección o rechazo y se le comunicará lo antes posible al equipo médico, así como si manifestara otra alteración. También se tendrá en cuenta la tensión arterial y los síntomas de hipoglucemia.

El entrenamiento se hará a cargas crecientes y el incremento de la resistencia lo haremos según la valoración objetiva de la Fc submáxima, y de forma subjetiva por parte del paciente a través de las Escalas de Borg para la valoración de percepción de la Disnea, del Cansancio de Piernas y del Esfuerzo.

SEXTO PERIODO: TRATAMIENTO AMBULATORIO

Una vez dado de alta, el paciente acudirá diariamente a nuestra Unidad por un tiempo que oscilará entre 2-3 meses para continuar su tratamiento, añadiendo ejercicios de educación e higiene postural. Cuando la incisión quirúrgica esté perfectamente consolidada realizaremos ejercicios de miembros superiores con carga, estiramientos de pectorales y fortalecimiento de músculos paravertebrales y del cinturón escapular.

En este periodo le indicaremos la importancia de mantener la forma física conseguida para evitar la osteoporosis provocada por la medicación inmunosupresora, y la realización de ejercicios respiratorios preventivos.

Cuando retorne a su domicilio, se aconseja que según sus preferencias realice algún deporte.

El trasplante de pulmón mejora considerablemente la función pulmonar, el intercambio gaseoso y la capacidad de esfuerzo.

Con nuestro programa de Fisioterapia contribuimos a poner al paciente en las mejores condiciones físicas para el retorno a sus actividades normales, educándolo y concienciándolo para seguir una vida sana, un mantenimiento físico óptimo y una buena calidad de vida.

nutrición



COORDINADOR DE BLOQUE
Jose M^a Xandri Graupera
Hospital Universitario Virgen
de la Arrixaca

CAPÍTULO 1

ASPECTOS FISIOPATÓLOGICOS QUE PUEDEN INCIDIR EN EL ASPECTO NUTRICIONAL EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

1.- VALORACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL

*Rosa A. Lama More, Agustín de la Mano Hernández
Unidad de Nutrición Pediátrica
Hospital Universitario Infantil La Paz
Universidad Autónoma de Madrid*

VALORACIÓN NUTRICIONAL EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

El estado nutricional juega un papel importante en la supervivencia de los pacientes con FQ. Se ha demostrado su relación con el pronóstico de la enfermedad pulmonar, y durante la edad pediátrica, su influencia en el crecimiento. La severidad de la enfermedad pulmonar y el crecimiento son dos factores que se han mostrado como independientes en la supervivencia^{1,2}. La valoración de estos factores de supervivencia se complica porque ambos, a su vez, se han demostrado correlacionados entre sí³. A pesar de que el objetivo es optimizar al máximo el estado nutricional de los niños con FQ, en el momento actual la subnutrición y el hipocrecimiento son hallazgos frecuentes.

La valoración del estado nutricional es el primer paso para determinar el grado de afectación nutricional, planificar un adecuado soporte nutricional especializado y monitorizar la evolución.

VALORACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL.

Se trata de una serie de valoraciones parciales que intentan cuantificar el aporte de nutrientes y la biodisponibilidad de los mismos para conseguir la estructura corporal en el momento de la valoración, teniendo en cuenta los requerimientos del organismo del paciente en dicho momento. Se puede deducir que la valoración debe ser metódica, individualizada y longitudinal y si es posible realizada por personal con experiencia. Las valoraciones parciales son:

1. Valoración clínica: Historia y exploración clínica. Permite conocer la situación clínica del paciente.
2. Cuantificación de los depósitos energéticos y contenido proteico del organismo (análisis de composición corporal).
3. Determinación de los requerimientos energéticos: Cálculos del gasto energético total. (Análisis del Gasto energético).

4. Valoración de las pérdidas energético-proteicas y de micronutrientes: heces, sudor, orina, secreciones bronquiales, etc.
5. Valoración de la ingesta: Cobertura de requerimientos.
6. Balance energético-proteico

1. VALORACIÓN CLÍNICA

1.1. Historia clínica:

- Valoración del ambiente familiar, adherencia al tratamiento. Calidad de vida.
- Referencia de la ingesta, características de los hábitos y encuesta dietética.
- Se valoran las pérdidas: presencia de vómitos, características de las deposiciones, diuresis, etc.
- Valoración del gasto: la actividad física sin ejercicio (AFSE) y actividad física extra (AFE), cuantificando el tipo de actividad y tiempo de la misma. Sueño, tipo y horas de sueño. Reagudizaciones de la enfermedad pulmonar.

1.2. Exploración física:

- Estado general. Signos de deficiencia.
- Exploración pediátrica general.
- Valoración subjetiva del panículo adiposo y de las masas musculares.

2. ANÁLISIS DE COMPOSICIÓN CORPORAL

Es la parte mas importante de la valoración, por lo que se considera sinónimo de valoración nutricional. El análisis en

general es compartimental y existen dos tipos de métodos:

- 2.1. Métodos directos: son métodos utilizados como métodos patrón o *gold estándar*. Son los utilizados para validar los métodos de uso clínico.
- 2.2. Los métodos llamados clínicos o indirectos, son baratos y se usan en la cabecera del enfermo. Deben conocerse a fondo para poder optimizar los resultados de la exploración. Estos son:
 - Método antropométrico
 - Método bioeléctrico
 - Método bioquímico

2.2.1. Método antropométrico:

Las variables antropométricas son peso, talla, perímetros y pliegues. Normalmente valoramos el perímetro cefálico en los niños menores de dos años.

Tabla 1.- Índices de relación peso /Talla

IW (% *Peso ideal*):

$\text{Peso actual} / \text{Peso en P50 para la talla}$

IW *talla* (% *Talla ideal*):

$\text{Talla actual} / \text{Talla P50 para la edad}$

I N:

$\left(\frac{\text{Peso actual} / \text{Talla actual}}{\text{Peso edad} / \text{Talla edad}} \right)$

IMC:

$\text{Peso} / \text{Talla}^2$ (percentiles)

IW:

Índice de Waterlow, *IN*: Índice nutricional, *IMC*: Índice de masa corporal

Se requiere que las medidas sean realizadas por un explorador adiestrado, que éste sea siempre el mismo y que se empleen básculas, estadiómetros y cintas de precisión con homologación europea.

Nos permite valorar el tamaño, las proporciones y la composición corporal. Las medidas incluyen: peso, talla, perímetros brazo y pliegues cutáneos en tronco y extremidades medidos en sitios específicamente elegidos. Para clasificar el estado nutricional se admiten los índices de relación peso-talla (Tabla I). El comité de expertos de la OMS recomienda contar con tablas de referencia para cada grupo de individuos. En nuestro medio la tabla de referencia más usada es la de Hernández y colaboradores⁴; sin embargo, su antigüedad es de 20 años y ha habido tiempo para un crecimiento secular, por lo que se deben usar patrones más actuales como los de Carrascosa⁵ o los de Ferrández⁶. Se recomienda la utilización de % Peso ideal para todas las edades (<90%), % Talla ideal para todas las edades (<5%), Percentil peso/talla para los 2 primeros años (<P10) y el percentil de Índice de masa corporal (IMC) a partir de los 2 años (<P10), para determinar si se instaura el soporte nutricional especializado (SNE)⁸. Es muy importante la vigilancia de la velocidad de crecimiento.

Para el análisis de composición corporal el parámetro más usado es la medida de los pliegues cutáneos, dan una estimación de la grasa subcutánea, previo cálculo de la densidad corporal que se correlaciona bien con la masa corporal grasa estimada por densitometría. Las ecuaciones más ampliamente usadas para el cálculo de densidad corporal son las de Durning⁹. El Comité

Consenso 2001 recomienda el uso del área muscular y área grasa a partir de perímetro del brazo y pliegue cutáneo del tríceps⁸, utilizando los patrones de Frisncho⁹. Los controles deben ser realizados cada 3 meses durante los 2 primeros años de vida y posteriormente con una frecuencia anual⁸, cuando la evolución es favorable.

Se recomienda vigilar la salud ósea con DEXA en los pacientes de riesgo a partir de los 8 años.

2.2.2. Método de Bioimpedancia:

Es un método bioeléctrico cada vez más usado en clínica. Se admite como un método de extraordinaria utilidad a pie de enfermo, y es muy eficaz en la valoración longitudinal del paciente. Lo más difícil es la elección de las fórmulas a aplicar. Este método eléctrico permite conocer de cerca las fluctuaciones en el contenido hídrico del cuerpo. Teniendo en cuenta que en esta enfermedad existe una alteración en los canales del cloro se ha tardado mucho tiempo en aceptar la utilidad de este método, que actualmente está validado en estos pacientes¹⁰. El análisis final aporta datos sobre el compartimento graso, compartimento libre de grasa, masa celular corporal, compartimento de agua corporal total y agua extra e intracelular.

2.2.3. Método Bioquímico:

La concentración de proteínas séricas depende no sólo de la deficiencia proteica sino de una serie de variables fisiopatológicas, que intervienen en su síntesis, distribución corporal y degradación. La insuficiencia hepática afecta a la síntesis de dichas proteínas y su producción. Los esta-

dos de hidratación afectan las concentraciones séricas de estas proteínas. Asimismo, su distribución intra o extravascular está interferida por fenómenos inflamatorios. A pesar de todo lo expuesto, ciertas proteínas son utilizadas como marcadores nutricionales: albúmina, transferrina, pre-albumina o transtiretina, proteína transportadora del retinol (RBP) y fibronectina. El comité de consenso recomienda el estudio del metabolismo fosfocálcico.

3. VALORACIÓN DEL GASTO

La energía obtenida de la oxidación de nutrientes es convertida por el organismo en trabajo tisular y orgánico. El gasto energético total tiene varios componentes:

- El Gasto Energético Basal (GEB) que incluye el coste energético para mantener la función orgánica y la temperatura. Este gasto está aumentado en estos pacientes, en situación basal, en situaciones de reagudización y en función de la terapéutica utilizada.
- Termogénesis inducida por la dieta (TDI)
- Gasto Por Actividad Física (GAF), es muy variable según el grado de afectación.

$$\text{GET} = \text{GEB} + \text{TID} + \text{GAF}$$

4. VALORACIÓN DE LA INGESTA

Tiene como finalidad recoger información cualitativa y cuantitativa sobre la ingesta de nutrientes para conocer si es suficiente y si se ajusta a los aportes recomendados

para la edad y el sexo. Existen varios métodos de encuesta dietética los cuales se pueden clasificar en dos grupos, cualitativos y cuantitativos. En estos pacientes en general se requieren suplementos energético-proteicos. Es recomendable encontrar métodos que determinen el cumplimiento adecuado a largo plazo¹¹.

5. VALORACIÓN DE LAS PÉRDIDAS

Normalmente la mayor pérdida de nitrógeno (N) se produce en la orina, eliminándose de manera mayoritaria en forma de urea (80% del nitrógeno eliminado por la orina). La urea excretada se asume que es el resultado final de la biodisponibilidad metabólica de las proteínas. Una fracción del N urinario es obligatorio (15%) e independiente del "turn-over" proteico.

El nitrógeno fecal proviene de una mezcla constituida por nitrógeno endógeno y proteínas procedentes de la dieta no absorbidas. En estos pacientes las pérdidas por esteatorrea y creatorea son altas. Por último las pérdidas insensibles en estos pacientes están aumentados por la secreción aumentada de moco en el tracto respiratorio (2 gr N/día). Las pérdidas de N en sudor están aumentadas aunque no es posible cuantificarlo.

6. BALANCE NITROGENADO

Constituye una medida del cambio neto en la masa proteica corporal total y asume que prácticamente todo el nitrógeno corporal está incorporado en las proteínas, las cuales contienen un 16% de nitrógeno. La ecuación del balance nitrogenado (BN) es la siguiente: $\text{BN} = \text{ingesta} - ((\text{pérdidas orina}) + (\text{pérdidas heces}) + (\text{pérdidas piel y tegumentos}))$

En estos pacientes en general es necesario mantener un balance positivo superior a 3 gr/día.

7. BALANCE ENERGÉTICO

En caso de SNE es necesario realizar medidas de gasto energético. Para cubrir estos gastos, el organismo genera energía a partir de la oxidación de los nutrientes. Asumiendo que el organismo genera únicamente la energía que necesita, si conocemos la oxidación de nutrientes conoceremos las necesidades energéticas que tiene el organismo.

8. MONITORIZACIÓN

Tras la primera valoración debe diseñarse el soporte nutricional especializado, y marcarse los objetivos. Posteriormente es necesario realizar nuevas valoraciones para verificar la eficacia del tratamiento. El análisis del seguimiento longitudinal es de gran valor en la evaluación de un paciente. En caso de reagudización de la enfermedad pulmonar se debe realizar una valoración y actualizar los aportes.

BIBLIOGRAFIA

1. Corey M, McLaughlin FJ, Williams M, Levison H A comparison of survival , growth and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. J Clin Epidemiol 1988; 41: 583 – 91
2. Zemel Bs, Jawad AF, Fitzsimmons S, Stallings VA longitudinal relationship among growth, nutritional status, and pulmonary function in children with cystic fibrosis: analysis of the Cystic fibrosis foundation National CF Patient registry. J Pediatr 2000; 137: 374 -80
3. Peterson ML, Jacobs Dr Milla CE, Longitudinal changes in growth parameters are correlated with changes in pulmonary function in children with cystic fibrosis. Pediatrics 2003; 112: 588- 92
4. Hernández M, Castellet J, Narvaiza JL, Rincón Jm, Ruiz E, Sanchez E, Sobradillo B, Zurimendi A, Curvas y tablas de crecimiento. Instituto de Investigación sobre Crecimiento y desarrollo. Fundación Faustino Orbegozo. Madrid. Ed Garci 1988.
5. Carrascosa A, Yeste D, Copil A, Gussinyé M, Aceleración secular del crecimiento. Valores de peso talla e índice de masa corporal en niños, adolescentes y adultos jóvenes de la población de Barcelona. Med Clin 2004; 123: 445 – 51
6. Ferrández Longas A, Baguer L, Labarta JI, Labena C, Mayayo E, Puga B, Rueda C, Ruiz – Echarri M. Longitudinal study of normal Spanish children from birth to adulthood (anthropometric, pubertal, radiological, and intellectual data Pediatr Endocr Rev 2005; 2 (suppl 4) : 423 - 559

7. Durning JVG, Rahaman MM. The assessment of the amount of fat in the human body from measurements of skinfold thickness. *Br J Nutr* 1967; 21: 681-689.
8. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus Report on Nutrition for pediatric patients with Cystic Fibrosis. *J pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35: 246 – 59.
9. Frisancho AR. New norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. *Am J Clin Nutr* 1981; 34: 2540–45.
10. Borowitz D, K. Bioelectric impedance measurements valid in patients with cystic fibrosis? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1994; 18: 453 - 6.
11. Trabulsi J, Shall JI, Ittenbach RF, Olse Ie, Yudkoff M, Daikhin Y, Zemel B, Stallings V. Energy balance and the accuracy of reported energy intake in preadolescent children with Cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 2006; 84: 523 - 30.

CAPÍTULO 2

ASPECTOS FISIOPATOLÓGICOS QUE PUEDEN INCIDIR EN EL ASPECTO NUTRICIONAL EN LA FIBROSIS QUÍSTICA CÁLCULO DE REQUERIMIENTOS EN LA F.Q.

*Rosa A. Lama More, Ana B Moráis López
Unidad de Nutrición Pediátrica
Hospital Universitario Infantil La Paz
Universidad Autónoma de Madrid*

CÁLCULO DE REQUERIMIENTOS EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

La cuantificación del requerimiento de nutrientes es la parte más importante en el momento de planificar el soporte nutricional especializado. En este apartado únicamente nos centraremos en el cálculo de requerimientos energético proteicos.

CÁLCULO DEL REQUERIMIENTO ENERGÉTICO

En este apartado debemos valorar el cálculo del gasto energético y el de las pérdidas.

1.1. Gasto energético:

Es la energía que utiliza el organismo en el trabajo tisular y orgánico. Esta energía se obtiene de la oxidación de nutrientes y asumiendo que el organismo sólo oxida la energía que necesita, por, conceptualmente, producción de energía sería igual a gasto de energía. Este concepto es básico ya que en el momento actual nosotros solo podemos explorar la producción de energía

mediante la determinación del volumen de oxígeno (VO_2) inspirado y el volumen de anhídrido carbónico (VCO_2) espirado, utilizando el cociente respiratorio. El gasto energético total tiene varios componentes:

1.1.1. El Gasto Energético Basal (GEB), que incluye el coste energético para mantener la función orgánica y la temperatura. Conceptualmente es definido como el gasto energético de un individuo al menos 10 horas después de la última ingesta, en reposo, en decúbito supino, despierto, en una temperatura corporal y ambiental normal, sin estrés físico ni psíquico¹. En la práctica clínica la medición se realiza mediante calorimetría y nunca en las condiciones referidas sobre todo en lo que se refiere al período de ayuno ya que con este período se pretende excluir la termogénesis inducida por la dieta (TID). En la determinación habitual sólo se cumple el factor postural y el reposo por lo que lo denominamos gasto energético en reposo (GER) cuya diferencia con el GEB es la TID y la presencia de estrés físico y psíquico. En nuestros pacientes el estrés físico sería la afectación orgánica de su enfermedad.

El estrés psíquico durante la exploración no es posible cuantificarlo y únicamente es valorado cualitativamente, esto es, si la prueba es tolerada o no cuando es posible realizarla, posibilidad que no siempre ocurre sobre todo en los niños pequeños.

Existen en la literatura muchas fórmulas para el cálculo de GEB realizadas en condiciones óptimas. Este cálculo lo utilizamos como patrón para compararlo con el GER medido por el paciente.

1.1.1.1. En estos pacientes conlleva un mayor gasto energético basal². Se ha objetivado un GER aumentado en los pacientes con FQ, y en nuestra experiencia una asociación entre GER y la mutación genética ($43,6 \pm 6,9$ Kcal /Kg.de MCM vs $37,7 \pm 7$ Kcal/ Kg de MCM $p = 0,03$)³. En la literatura se refieren resultados variables, posiblemente secundarios a la dificultad de homogenizar las poblaciones con respecto a la afectación nutricional y al estado nutricional. En nuestra serie tampoco encontramos diferencias cuando se analizó teniendo en cuenta la función pulmonar ni cuando se utilizaron los índices de relación peso/talla. En el estudio de Tomezsko⁶ en una población con leve afectación pulmonar y buen estado nutricional se encontró un aumento del 6-9% comparado con GEB calculado con las ecuaciones de la OMS; este aumento no podía ser explicado por el genotipo.

1.1.1.2. Termogénesis inducida por la dieta: depende de la cantidad, de la calidad de la dieta y de su forma de administración. En general se acepta que supone un 10% de GER.

- GER y patologías concomitantes:
 - Patología pulmonar: Se ha objetivado un aumento de GER en relación al grado de afectación pulmonar y durante las reagudizaciones de la misma. El tratamiento con broncodilatadores también ha sido referido como causante del aumento de GER durante las fases de reagudización.
 - Patología hepática: desde el punto de vista termogénico el fracaso hepático cursa con un aumento del GER. En los pacientes con FQ el aumento del gasto se ha visto más en relación con la afectación pulmonar.
 - Gasto por Actividad Física (GAF). La actividad física es muy variable y depende sobre todo del grado de afectación pulmonar. En el estudio de Tomeszko en el que se analiza el GET con agua marcada y el GER por calorimetría, el gasto por actividad física (GET/GER) fue superior en los pacientes monocigotos __F508 (22% superior al control). En los no homocigotos no se encontró diferencia. Se debe registrar la actividad física de manera detallada para tenerla en cuenta en los requerimientos.

$$\text{GET} = \text{GEB} + \text{TID} + \text{GAF}$$

1.2. Cálculo de Pérdidas Energéticas:

Las pérdidas energéticas se producen por:

1.2.1. Insuficiencia pancreática exocrina: las pérdidas de mayor repercusión son las pérdidas grasas por malabsorción. El objetivo es conseguir una absorción superior al 90% pero en los diferentes estudios se refieren índices de absorción 80 – 88%. En nuestra experiencia la media se encuentra entre 83 – 89%³. En los cálculos de absorción se incluyen datos de ingesta referida, por lo que es posible que la absorción tenga cifras inferiores.

1.2.2. Insuficiencia pancreática endocrina: En caso de intolerancia a hidratos de Carbono es posible que en orina se pierda energía en forma de glucosa, a tener en cuenta cuando de forma no esperada hay una pérdida de peso.

El Comité de Consenso de 2002 no dice nada acerca del cálculo del aporte energético. Sin embargo el de 1992 aconseja una fórmula en la que incluye el gasto y las pérdidas mas importantes⁵:

GET:
GEBx (Factor de AF+ Factor absorción+ Factor de Afectación pulmonar).

GEB:
Utilizando la fórmulas de la OMS⁶.

Actividad física:
1,5 – 2⁶.

Absorción:
0,93/Índice de absorción

Factor de Enfermedad pulmonar:
FV1. 40%= 0,3; 40-79%= 0,2;
>/= 80 %= 0

En caso de no poder hacer cálculos de precisión el Comité de Consenso de 1992 recomendó un 120 – 130% de las recomendaciones.

2. CÁLCULO DE LAS NECESIDADES PROTEICAS

El cálculo también es multifactorial.

- **Nitrógeno Urinario:** El nitrógeno ureico es interpretado como el reflejo de la oxidación proteica. Además, existe el llamado nitrógeno obligatorio que es producto de la pérdida de proteínas estructurales en relación con procesos inflamatorios y producción de citokinas catabolizantes⁷. En el momento actual, en la clínica no es fácil contar con una cuantificación del nitrógeno total. Se contaría con un cálculo de Nitrógeno obligatorio. La administración de hormona de crecimiento en estos pacientes aumenta la retención nitrogenada⁸.
- **Nitrógeno fecal:** que es posible cuantificar a la vez que se cuantifica la grasa fecal. Normalmente hay mayor contenido de N posiblemente proveniente de las bacterias intestinales.
- **Nitrógeno del sudor:** que no es posible cuantificar.
- **Nitrógeno incluido en las secreciones pulmonares** y que se ha cuantificado en 2 gr /día.
- **Nitrógeno de Crecimiento:** que en el momento actual está cuantificado para una población normal pero que en caso de enfermedad no es conocido.

Para hacer el cálculo:

Nitrógeno ingerido = (Nitrógeno Ureico + N obligatorio urinario (60 mg/Kg))+ N fecal+ N pérdidas insensibles (8 mg/Kg).

Dado que el N de crecimiento no está cuantificado, se exige de forma habitual un balance N positivo. En el momento actual no está determinado el balance a obtener. Este balance debe ser individualizado para conseguir un adecuado estado nutricional. En nuestra experiencia es exigible en general un balance superior a +3 gr / día.

El comité de consenso de 1992⁹ aconseja un aporte del 12-15 %. Del valor calórico total en forma de proteínas para cubrir los requerimientos estimados de nitrógeno.

BIBLIOGRAFIA

1. Burztein S, Elwyn DH, Askanazi J, Kinney JM En: Energy Metabolism. Indirect calorimetry and Nutrition. De Williams Wilkins. NY 1989. Pag 30.
2. Feigel RJ, Shapiro BL Mitochondrial calcium uptake and oxygen consumption in Cystic fibrosis. Nature 1979; 128: 276 – 277
3. Taberero Da Veiga Susana . Estudio longitudinal sobre el Consumo energético en pacientes diagnosticados de Fibrosis Quística. Tesis Doctoral. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid 2003.
4. Tomezsko JL, Stallings VA, Kawchak DA, Goin JE, Diamond G, Scanlin TF Energy expenditure and genotype of children with Cystic Fibrosis *Pediatr Res* 1994; 35: 451 – 60
5. Borowitz D, Baker RD, Stallings V Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients With Cystic Fibrosis *J Pediatr Gastroenterol Nutr*,2002; 35 : 246 – 259
6. WHO/FAO/UNO. Joint Expert Consultation. Energy and protein requirements. WHO Technical report Series n^o 724. Geneva 1985
7. Alina A. Ionescu, Lisette S. Nixon, Stephen Luzio, Vanessa Lewis-Jenkins, William D. Evans, Michael D. Stone, David R. Owens, Philip A. Rutledge, And Dennis J. Shale Pulmonary Function, Body Composition, and Protein Catabolism in Adults with Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 165 : 495–500.

8. Hardin DS, Ellis KJ, Dyson M, et al. Growth hormone decreases protein catabolism in children with cystic fibrosis. *J Clin Endocrinol Metab* 2001;86:4424–28.
9. Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P, Consensus Committee. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. *Am J Clin Nutr* 1992;55:108–16.

CAPITULO 3

TRATAMIENTO ENZIMÁTICO

*E. Donat Aliaga, C. Ribes-Koninckx.
S. Gastroenterología - Unidad de Fibrosis Quística.
Hospital Infantil La Fe. Valencia.*

El páncreas exocrino tiene como funciones la de producir bicarbonato, así como enzimas (amilasa, proteasa y lipasa). Los pacientes afectados de FQ clásicamente presentan deposiciones grasas que indican una mala digestión y malabsorción de las mismas de la dieta. Esta maldigestión viene atribuida directamente al déficit de secreción de lipasa por el páncreas exocrino, secundario a la obstrucción de los conductos pancreáticos y subsiguiente obstrucción y destrucción de los acini.

El diagnóstico de la insuficiencia pancreática se realiza mediante la medición de la Elastasa-1 fecal. Para valorar la malabsorción la forma óptima es la determinación de grasas en heces de 72 horas y la realización de una encuesta nutricional para valorar en coeficiente de absorción de grasas (CA).

CA= Grasa de la dieta-grasa en heces
x100/grasa de la dieta
<93% (85% en lactantes): esteatorrea

Los enzimas pancreáticos deben administrarse en aquellos pacientes que presenten Insuficiencia Pancreática (aproximadamente

85-90%). El manejo de los enzimas y el manejo nutricional deben ser realizados por el gastroenterólogo de un centro de referencia.

Los enzimas requieren, para ser eficaces, estar incluidos dentro de microesférulas o en microtabletas con cubierta sensible al pH alcalino del duodeno (pH 5.5-6) y, de este modo, evitar que sean neutralizados por el ácido y la pepsina a su paso por el estómago. Estas microcápsulas se presentan, comercialmente, en el interior de cápsulas de gelatina para mejor administración; si es preciso estas cápsulas se pueden abrir para administrar el contenido al enfermo que no puede tragarlas o para ajustar la dosis en niños pequeños.

1. PREPARADOS

No todos los pacientes pueden pasar de un preparado a otro sin problemas de maldigestión porque las concentraciones de cada uno de los enzimas (lipasa, amilasa y proteasa) son distintas. La dosificación se realizará teniendo en cuenta la concentración de LIPASA.

En España, se encuentran disponibles tres preparados comerciales:

- KREON 10000 (Grupo Solvay Pharma). Cápsulas con 8000 UI de amilasa, 10000 UI de lipasa y 600 UI de proteasa. Envases con 100 y 250 cápsulas.
- PANCREASE (Janssen Cilag) Cápsulas con 20000 UI de amilasa, 4000 UI de lipasa y 25000 UI de proteasa. Envases con 100 y 250 cápsulas.
- PANCREOFLAT GRAGEAS (Grupo Solvay Pharma). Cápsulas con 6000 UI de amilasa, 6000 UI de lipasa, 400 UI de proteasa y 80mg de dimeticona. Envases con 20y 50 grageas.

2. FORMA DE ADMINISTRACIÓN

El tiempo de efectividad es de 30-40 minutos por lo que deben administrarse al comienzo y a mitad de una comida.

Se recomienda la ingesta con agua o zumo de frutas. No deben administrarse junto a fórmulas lácteas. En el caso de lactantes puede abrirse la cápsula y administrarse los gránulos.

Recordar que no queden restos en la boca ya que son irritantes de la mucosa, así como en el pezón de la madre si hay lactancia natural.

Nunca deben romperse los gránulos, estos se pueden inactivar con la exposición al sol, calor y humedad.

3. CANTIDAD

- En lactantes se puede calcular 2000-4000U de lipasa/120 ml de fórmula o toma de leche materna.
- En niños con alimentación complementaria, la forma más práctica es

calcularlo en función del peso. En general las recomendaciones serían: Niños menores de 4 años 1000U de lipasa/kg peso y comida inicialmente. Niños mayores de 4 años y adultos 500U de lipasa/kg de peso y comida hasta un máximo de 2500 U de lipasa/ kg/ comida.

Con los tentempiés se recomienda la mitad de la dosis calculada para las comidas principales.

- Si lo calculamos en función de la grasa ingerida (sería más correcta pero también más difícil de calcular). Lactantes: 450-900U de lipasa por gramo de grasa ingerida. Resto: 500-4000U de lipasa por gramo de grasa ingerida y día (media 1800 U de lipasa por gramo de grasa ingerida y día).

Posteriormente la dosis de forma individual variará en función del volumen y composición de la comida. La forma más conveniente para ajustar la dosis será comprobando su eficacia con el estudio de grasa en heces de 3 días.

No es aconsejable sobrepasar las 10000U de lipasa/kg/ día, ni superar las 2500U de lipasa/kg/comida, pues se ha relacionado con la colopatía fibrosante.

ALIMENTOS QUE NO REQUIEREN DE ENZIMAS

- Frutas.
- Zumos de frutas y bebidas a base de zumos.
- Refrescos y bebidas deportivas.
- Sueros para rehidratación oral.
- Té, café (sin crema). ...

...

- Chicle de mascar, gominolas, algunos caramelos de frutas.
- Helados de agua y frutas o jarabes de frutas (granizados, polos de hielo, hielo con sabores).

4. SI NO HAY RESPUESTA

La respuesta inadecuada se define por la persistencia de signos de malabsorción o por la dificultad en la ganancia ponderal.

Motivos:

- *Factores dietéticos:*
 - Cuando se olvida la toma de enzimas con los tentempiés y/o suplementos.
 - Pobre ajuste de la dosis en las comidas excesivamente grasas.
- *Pobre adherencia al tratamiento:*
 - En lactantes la administración es dificultosa.
 - Factores psicológicos en la edad escolar.
 - Rechazo en la etapa de la adolescencia.
 - Deseo de perder peso.
 - Falta de apoyo.
- *Presencia de otra patología digestiva*, que pueda agravar la situación de maldigestión- malabsorción, como la hiperacidez gástrica, el reflujo gastro-esofágico, la malabsorción de lactosa, los parásitos, la enfermedad celiaca, etc.

En los pacientes que necesiten altas dosis debe valorarse la posibilidad de hiper-

acidez gástrica y el déficit de excreción de sales biliares. En tales casos puede disminuir el requerimiento de enzimas la administración de anti H2 y de ácido ursodesoxicólico.

ALGUNAS RECOMENDACIONES PRÁCTICAS

- Los enzimas son necesarios antes de todas las comidas que contengan grasas, proteínas y/o carbohidratos complejos (harinas, almidones).
- Los enzimas deben tomarse justo antes de comer o durante la comida, ya que funcionan durante una hora aproximadamente después de tomarlos. No mezclar los enzimas con los alimentos antes de tiempo.
- Evite "saltarse" los enzimas.
- Tomar siempre la dosis prescrita. No cambiar la dosis sin consultar al médico especialista.
- Puede ser necesario aumentar ligeramente la dosis de enzimas en alguna comida rica en grasa como por ejemplo, las comidas rápidas (en hamburgueserías), las frituras, pizzas etc.
- Los gránulos de enzimas no pueden triturarse ni masticarse. Si se hace, pierden eficacia.
- Para los bebés y niños pequeños que no pueden tragar las cápsulas, los gránulos pueden mezclarse con un alimento ácido suave, como puré de manzana o zumo de frutas. Evite mezclar los enzimas con alimentos lácteos, como yogurt o pudines. ...

...

- Mantener los enzimas a temperatura ambiente (15°C a 30°C), lejos de cualquier fuente de calor. Tampoco deben refrigerarse. Mantenga siempre la tapa del frasco de enzimas firmemente cerrada.
- Los enzimas tienen una fecha de caducidad.
- Para las personas que suplementan su dieta con alimentación por sonda, los enzimas pueden tomarse por vía oral antes de empezar este tipo de alimentación.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Borowitz D, Baker R.D and Stallings V. Consensus Report on Nutrition for Paediatric Patients with Cystic Fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35: 246-59.
- 2.- Borowitz DS, Grand RJ, Durie PR. Use of pancreatic enzyme supplements for patients with cystic fibrosis in the context of fibrosing colopathy. *J Pediatr* 1995; 127:681-4.
- 3.- Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. The Consensus Committee. *Am J Clin Nutr*. 1992; 55: 108-16.
- 4.- Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HG, Robberecht E, Doring G. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros*. 2002 Jun;1:51-75.
- 5.- Borowitz D. Update on the evaluation of pancreatic exocrine status in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2005 Nov;11(6):524-7.
- 6.- Borowitz D, Baker SS, Duffy L, Baker RD, Fitzpatrick L, Gyamfi J, Jarembek K. Use of fecal elastase-1 to classify pancreatic status in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2004 Sep;145:322-6.
- 7.- Taylor CJ, Aswani N. The pancreas in cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2002; 3:77-1.

CAPÍTULO 4

SUPLEMENTACIÓN CON VITAMINAS Y MINERALES EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

David Gil Ortega

*Unidad de Gastroenterología,
Hepatología y Nutrición Infantil.*

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

1. SUPLEMENTACIÓN VITAMÍNICA

Las razones para la suplementación con vitaminas en pacientes con fibrosis quística (FQ) son evidentes. Por un lado, una menor absorción, especialmente de aquellas vitaminas liposolubles (A, D, E y K), ya que existe una menor capacidad de digerir y absorber las grasas. Además se trata de niños frecuentemente enfermos que pueden tener la ingesta disminuida y altos requerimientos nutricionales. Por otro lado, algunas vitaminas como la vitamina A, D y E han demostrado una acción protectora del epitelio pulmonar en pacientes con FQ.

Teóricamente no sería necesaria la administración de suplementos vitamínicos una vez que el paciente con insuficiencia pancreática toma suplementos enzimáticos, y más aún si se aportan además suplementos nutricionales de otro tipo, ya que no suelen detectarse deficiencias clínicas o subclínicas de vitaminas salvo en:

- Pacientes con diagnóstico tardío.
- Pacientes con resección intestinal.
- Mala adherencia a la suplementación enzimática.
- Enfermedad hepática presente.

Si embargo, y por los motivos arriba citados se recomienda por consenso la suplementación sistemática, con vitamina A y E, obligada en casos de insuficiencia pancreática.

Los niveles séricos de vitaminas deben determinarse de forma periódica al menos una vez al año, también pacientes con insuficiencia pancreática. Las muestras deben recogerse en tubos especiales, y protegerlas de la luz con papel aluminio para evitar su degradación.

1.1. VITAMINA E

Se trata de una vitamina con un gran poder antioxidante. La deficiencia de vitamina E se correlaciona estrechamente con el grado de malabsorción, y de forma crónica da lugar a una degeneración neurológica progresiva, descrita en pacientes con FQ que no tomaban suplementación. Aunque se carece de estudios a largo plazo sobre la suplementación con vitamina E en pacientes con FQ, se cree que puede tener un papel importante en el control de la enfermedad pulmonar, a través del bloqueo de la acción de los radicales libres producidos en los tejidos inflamados. La

corrección del déficit de vitamina E se ha asociado a un aumento de los niveles de hemoglobina probablemente por un aumento de la supervivencia de los eritrocitos. Las dosis excesivas pueden exacerbar la coagulopatía por déficit de Vit K.

- **DOSIFICACIÓN:** 25-400 UI/ día. Variable según la edad:
 - 0-6 m: 25 UI/ día.
 - 6-12 m: 50UI/día
 - 1-4 años: 100 UI/ día.
 - 4-10 años: 100-200 UI/día
 - >10 años: 200-400 UI/día
- **MODO DE ADMINISTRACIÓN:** Administrar junto con las comidas y los enzimas pancreáticos. Se recomienda administrar en forma hidrosoluble, que se absorbe de forma más eficiente. Los polivitamínicos habituales no contienen dosis suficientes para pacientes con FQ.

1.2. VITAMINA A y BETA-CAROTENOS

El déficit de vitamina A (retinol, carotenoides) produce ceguera nocturna, descrita en pacientes con FQ, en los cuales se ha observado además un déficit de proteína transportadora del retinol (RBP) que puede agravar los efectos de éste déficit, por un mecanismo no relacionado por tanto con la malabsorción. Los niveles de vitamina A se han visto disminuidos en pacientes con FQ durante las exacerbaciones respiratorias, y su suplementación se asocia a una acción protectora del epitelio pulmonar. Por otro lado, el exceso de dosificación puede ser tóxico, especialmente en pacientes embarazadas. Por estos motivos, si bien se recomienda una suplementación sistemática, los niveles de vitamina A se deben vigilar estrechamente en

pacientes con FQ. Está contraindicada en pacientes con afectación hepática.

- **DOSIFICACIÓN:** 3.000-10.000 UI/día.
- **MODO DE ADMINISTRACIÓN:** Diariamente, en preparado hidrosoluble siempre que sea posible. No deben darse dosis superiores a 20.000 UI en casos de déficit de RBP.

1.3. VITAMINA D

El consenso actual es el de no suplementar con Vitamina D de forma sistemática, salvo en aquellos pacientes con baja o nula exposición solar o si el paciente tiene enfermedad hepática. Sin embargo, la mayor frecuencia de deficiencias en la mineralización ósea en pacientes con FQ, descrita en los últimos 10 años, ha vuelto a despertar el interés sobre la posibilidad de su suplementación, sugerida por algunos autores. Se recomienda monitorizar los niveles séricos de vitamina D3, ya que algunos pacientes con FQ presentan niveles inferiores a la normalidad a pesar de una correcta suplementación, y mantenerlos cerca del límite alto de la normalidad.

- **DOSIS:** 400-800 UI/día (hasta 2000 UI/d)
- **MODO DE ADMINISTRACIÓN:** en las comidas y junto a suplementos enzimáticos. También puede administrarse junto suplementos cálcicos o en polivitamínicos.

1.4. VITAMINA K

A pesar de que se han descrito déficits subclínicos hasta en tres cuartas partes de los pacientes con FQ, no se recomienda su

suplementación rutinaria, salvo en pacientes con:

- Enfermedad hepática colestásica.
- Resección intestinal amplia.
- Uso crónico de antibióticos de amplio espectro.
- Hemoptisis.
- Posiblemente en pacientes con osteopenia/osteoporosis (por el papel en la formación de osteocalcina)

Para su monitorización empleamos los niveles de la proteína inducida en ausencia de vitamina K (PIVKA II)

DOSIS:

- Menores de 12 meses: 2.5 mg / semana.
- Mayores de 12 meses: 5 mg dos veces por semana.

1.4. VITAMINAS HIDROSOLUBLES

No existen recomendaciones precisas respecto a la suplementación con vitaminas hidrosolubles, pero no parece que si el paciente lleva una dieta bien equilibrada ésta sea necesaria de forma rutinaria, ya que su absorción y utilización no está afectada en pacientes con FQ, con excepción de la B12, que precisa de los enzimas pancreáticos para su correcta separación de los alimentos.

Sólo en casos de resecciones de ileon terminal se recomienda administración pe-riódica de Vit B12 intramuscular.

2. MINERALES Y OLIGOELEMENTOS

2.1. CLORURO SÓDICO

Debido a las pérdidas aumentadas de cloro por el sudor es necesaria la ingesta de sal compensadora, especialmente en verano, climas secos, lactancia exclusiva con pecho o fórmulas de soja o situaciones de pérdidas aumentadas (vómitos, diarreas)

- DOSIFICACIÓN: 2-4 mMol/ kg/día. 1-4 gramos/día.
- FORMA DE ADMINISTRACIÓN: Puede bastar con añadir algo más de sal directamente a la comida. Sin embargo podríamos en un futuro necesitar prescribir una dieta hiposódica si el paciente desarrollara alteraciones hepáticas o renales, por lo que para evitar que se acostumbre a las comidas saladas, otros autores recomiendan administrar como suero salino fisiológico en forma de comprimidos de ClNa. En casos de diarrea serán más útiles las soluciones de rehidratación oral específicas.

2.2. HIERRO

Su suplementación se recomienda únicamente cuando se detecta anemia ferropénica, descrita hasta en un tercio de los pacientes.

2.3. ZINC Y MAGNESIO

La pérdida de grasa en las heces puede condicionar una menor absorción del Zinc y provocar un retraso en el crecimiento, mientras que en casos de obstrucción intestinal, tratamientos con N-Acetil-Cisteína y utilización de antibióticos aminoglu-

cósidos se ha descrito disminución de los niveles séricos de Magnesio. Por este motivo, aunque no se recomienda la suplementación sistemática, sí deben monitorizarse sus niveles séricos.

2.4. SELENIO

Los desequilibrios entre la formación de radicales libres y los agentes antioxidantes como la vitamina A, E y el selenio (precursor de la enzima glutatión peroxidasa) se han descrito en la FQ como un agravante en el deterioro progresivo de la función pulmonar. Por este motivo, aunque no se recomiende la suplementación selectiva de selenio, sí debería recomendarse la ingesta de alimentos ricos en carotenoides activos biológicamente (zanahorias, vegetales de hoja verde) y de otros alimentos ricos en Vitamina E y selenio (aceite de oliva, pescado y nueces).

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Hector Escobar et al. Consenso sobre la intervención Nutricional en Fibrosis Quística. Fundación Sira Carrasco. Año 1999. (<http://www.cyberpediatria.com/FQ/FQ%20consenso%20nutricional.pdf>)
- 2.- Aird FK, Greene SA, Ogston SA, Macdonald TM, Mukhopadhyay S. Vitamin A and lung function in CF. *J Cyst Fibros*. 2006 May;5(2):129-31.
- 3.- Huang SH, Schall JI, Zemel BS, Stallings VA. Vitamin E status in children with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency. *J Pediatr*. 2006 Apr;148(4):556-559.
- 4.- Nicolaidou P, Stavrinadis I, Loukou I, Papadopoulou A, Georgouli H, Douros K, Priftis KN, Gourgiotis D, Matsinos YG, Doudounakis S. The effect of vitamin K supplementation on biochemical markers of bone formation in children and adolescents with cystic fibrosis. *Eur J Pediatr*. 2006 Aug;165(8):540-5.

CAPÍTULO 5

TRATAMIENTO DIETÉTICO

PROGRAMA DIETÉTICO PARA PERSONAS CON FIBROSIS QUÍSTICA

Programa dietético en enfermos de Fibrosis quística

A. M^a Sastre Gómez

I. Úbeda Romero

J. M^a Xandri Graupera

Unidad de Soporte Nutricional. Sección Endocrinología y Nutrición.

Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia

Estos pacientes deben satisfacer las necesidades nutricionales de cualquier niño de su edad, pero sus requerimientos están en base al desarrollo de la patología. No para todos los rangos de edad las necesidades de nutrientes son las mismas, ya que éstos varían según:

- Edad
- Grado de malabsorción
- Grado de esteatorrea
- Velocidad de crecimiento
- Gravedad de la enfermedad respiratoria
- Gravedad de las infecciones
- Cantidad y calidad de los alimentos ingeridos
- Percentil de crecimiento
- Etc.

Los requerimientos pretenden sobrepasar los aportes dietéticos recomendados para niños que se encuentran en los percentiles adecuados a su edad y que no padecen la enfermedad. Por lo tanto, aquellos niños que no están dentro del rango normal de crecimiento serían los que necesitarían un aumento de nutrientes, y muy especialmente de grasas y proteínas.

Sin embargo son múltiples las variables que influyen sobre el estado nutricional de los pacientes.

Teniendo en cuenta estas variables, y con el fin de que no sean causa de desnutrición en un niño con F.Q., el tratamiento nutricional adecuado estaría basado en incrementar el aporte de calorías en forma de proteínas y grasas, manteniendo un nivel adecuado de minerales y vitaminas.

Si no fuese suficiente con los alimentos, pueden emplearse suplementos dietéticos hipercalóricos para prevenir o corregir la malnutrición que pudiera producirse debido a la insuficiente ingesta calórica como consecuencia de sus elevados requerimientos que podrían favorecer las patologías inherentes a la enfermedad.

En algunos casos, el paciente a lo largo de la enfermedad suele rechazar los suplementos por repetitivos, tanto en textura como sabor. Para intentar minimizar lo anteriormente expuesto, facilitaremos recetas que permitan modificarlos en presentación y cómo poner textura, como en sabores.

NECESIDADES ENERGÉTICAS

No existe una cifra o porcentaje estándares para aumentar los requerimientos de energía de manera global, ya que la F.Q. tiene diferentes fases evolutivas. Estas variaciones afectan a las necesidades individuales de energía debido a las alteraciones pulmonares y digestivas que conlleva esta enfermedad.

Por ello, es necesario **individualizar** el tratamiento en cada paciente, teniendo en cuenta su grado de afectación.

En cuanto al cálculo de requerimientos, no vamos a insistir en ello, ya que en otro capítulo se trata con gran amplitud, sólo intentar dar, en base al consenso 2005 de la Fundación Sira Carrasco, unas recomendaciones básicas en cuanto al total de energía a aportar y su distribución en macronutrientes.

En la F.Q. se recomienda que la dieta aporte entre un 120-150% de la energía recomendada para la edad y sexo. No obstante es preferible calcular las calorías en función de los distintos factores que pueden influir sobre el gasto, tanto en reposo, como para la actividad física individual, el gasto por enfermedad y las pérdidas por esteatorrea.

Es indudable que conseguir estos requerimientos sólo con la dieta oral, sobre todo cuando los requerimientos alcanzan el 150%, es casi imposible, para ello intentaremos dar unas indicaciones para realizar un buen soporte nutricional.

En cuanto a la distribución de macronutrientes, los consensos sobre Nutrición en F.Q. aconsejan que un 15-17% de la ener-

gía se aporte como proteínas, un 40-48% como carbohidratos y entre un 35-40% como grasas. En cuanto a la fibra dietética se mantienen los de la población en general, sobre unos 30 gr. Fibra/día.

¿CÓMO PODEMOS AUMENTAR EL APORTE CALÓRICO?

- Utilice mantequilla.
- Consumir leche entera.
- Agregar salsas enriquecidas con nata, queso, bacon, a todos aquellos platos que lo permitan.
- Añadir mayonesa a bocadillos, carnes, pescados, huevos...
- Empane carnes, o pescados y fríalos
- Acompañe la pasta con quesos rallados o quesitos.
- Utilice aceite de oliva en abundancia para realizar frituras.
- Pizzas con queso, bacón, jamón, chorizo...
- En las sopas o purés, agregue picatostes de pan frito.
- Haga salsas con frutos secos picados
- Tomar dátiles, pasas, higos.
- Helados cremosos, bizcochos, chocolate, natillas, flanes...

A continuación a modo de ejemplo, presentamos como elaborar platos, para aumentar sus calorías.

LIBRITOS EMPANADOS

2 Chuletas de cerdo de 90g aprox
Loncha de jamón york de 15 g
Loncha de queso de 15 g
Pan rallado: 25g aprox
Huevo: 15 g
Aceite de oliva: 15 g
TOTAL Kcal: 922,1

TORTILLA FRANCESA CON ATÚN

Huevo: 80 g
Aceite de oliva: 10 g
Atún claro en aceite: 80 g
Leche de vaca entera: 20 g
TOTAL Kcal: 388,8

PECHUGA EMPANADA

Pollo deshuesado: 150g
Sal: 0.5g
Aceite de oliva: 15g
Pan rallado: 10g
Huevo: 10g
TOTAL Kcal: 365.7

ESPAGUETIS CARBONARA

Pasta: 80g
Bacon: 40g
Champiñones: 30g
Huevo: 45g
Nata: 25g
Queso Parmesano: 40g
Aceite de oliva: 15g
Sal: 1g
TOTAL Kcal: 1046.8

TORTILLA DE PATATAS CON QUESO

Patata cocida: 125g
Cebolla: 35g
Huevo entero: 160g
Aceite de oliva: 15g
Queso parmesano rallado: 40g
TOTAL Kcal: 647.8

CREMA DE VERDURAS

Patata: 50g
Cebolla: 50g
Zanahoria: 60g
Puerros: 70g
Apio: 20g
Col: 40g
Quesito: 40g
Harina de maíz: 20g

Aceite de oliva: 10g
Sal: 0.5g
TOTAL Kcal: 343.4

ENSALADA DE PASTA CON ACEITUNAS

Pasta: 60g
Lechuga: 50g
Tomate: 50g
Zanahoria: 30g
Queso fresco: 20g
Jamón York: 30g
Mayonesa: 35g
Aceitunas: 15g
Atún en aceite: 50g
TOTAL Kcal: 753.6

LENTEJAS ESTOFADAS

Lentejas: 80g
Patata: 20g
Ajo: 4g
Chorizo: 30g
Tomate: 20g
Almendras: 4g
Pistachos: 3g
Piñones: 3g
TOTAL Kcal: 615.4

HUEVOS RELLENOS

Huevo duro: 50g
Mayonesa: 50g
Patata cocida: 30g
Atún en aceite: 40g
Aceitunas: 10g
Anchoas: 18g
Aceite de oliva: 10g
TOTAL Kcal: 801.8

BATIDO DE CHOCOLATE

Yogurt: 125g
Leche de vaca, entera: 50g
Cacao en polvo: 15g
Azúcar: 10g
TOTAL Kcal: 142

RECETAS CON SUPLEMENTOS (PARA UNA RACIÓN)

Sopa de cocido

- Suplemento de verduras
- 100 gr de garbanzos cocidos
- 1 loncha de jamón serrano

Preparación

Calentar el suplemento junto a los garbanzos durante unos minutos, triturarlos con la batidora hasta obtener una crema fina y servirlo bien caliente con el jamón cortado a tiras. **Energía: 636 Kcal.**

Sopa de pasta

- Suplemento de pollo con verduras
- Pasta para sopas

Preparación

Poner un cazo al fuego con 100 ml. (1/2 vaso) de agua y cocer la pasta durante 5 min. Verter el suplemento y calentarlo unos segundos. **Energía: 381 Kcal.**

Sopa italiana

- Un suplemento de pollo con verduras
- 4 cucharadas de tomate frito
- 50 gr de queso fresco

Preparación

Mezclar el tomate frito con el suplemento y calentarlo, a fuego suave, sin llevar a hervir. Servirlo con trocitos de queso fresco cortado en dados. **Energía: 525 Kcal.**

POSTRES

Mini Tiramisu

- Suplemento sabor vainilla
- 4 bizcochos tiernos (40 gr)
- 1 sobre de café descafeinado soluble (10 gr)
- Nata montada (20 gr)

Preparación

Disolver el sobre de café en el suplemento. Colocar los bizcochos en un plato hondo, verter encima la mezcla del suplemento con el café, y dejarlo reposar antes de añadirle la nata montada. Consumir bien frío. **Energía: 546 Kcal.**

Pastel de chocolate y nata

- Suplemento sabor chocolate
- 6 bizcochos alargados
- 250 gr de nata montada
- 4 cucharadas de azúcar

Preparación

Forrar con papel de aluminio un molde pequeño rectangular. Mojar los bizcochos en el suplemento y colocarlos en el fondo del molde, sobre estos poner nata montada con azúcar encima, volver a poner los bizcochos y nata, acabando con bizcochos. Dejarlo en el refrigerador una media hora para que se enfríe. Desmoldarlo y cubrirlo con el suplemento restante. **Energía: 825 Kcal.**

Gelatina de fresa y frambuesa

- Suplemento sabor fresa-frambuesa
- 200 gr. De nata montada azucarada
- 2 hojas de gelatina
- 8 fresones

Preparación

Poner las hojas de gelatina en un cazo con un poco de agua y dejarlas un minuto; poner el cazo a fuego suave y remover hasta que la gelatina quede totalmente disuelta; mezclarla con el suplemento, la nata montada y los fresones cortados en trocitos. Verterla en un recipiente de cristal y dejarla en la nevera unas dos horas, hasta que quede cuajada. **Energía: 917 Kcal.**

Leche a la canela

- Suplemento sabor vainilla
- Una cucharadita de canela molida
- Dos cucharadas de leche condensada

Preparación

Disolver la leche condensada en 100 ml (1/2 vaso) de agua, añadir el suplemento, la canela molida y calentarlo unos instantes. Colarlo y tomarlo enseguida.

Energía 435 Kcal.

CAPÍTULO 6

NUTRICION ENTERAL

Miguel Ángel Jiménez Abadía

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil.

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

Es el conjunto de medidas destinadas a suministrar por vía digestiva (oral o con sonda) energía y nutrientes al organismo, como alternativa o complemento en situaciones de desfase entre el aporte y los requerimientos (dificultad de toma oral, enfermedad crónica, tratamientos agresivos), para recuperar o mantener su estado nutricional. Manejo en hospital o domicilio.

INDICACIONES

Pacientes con malnutrición o riesgo de desarrollarla (ingesta insuficiente, malfunción digestiva o malabsorción, incremento de pérdidas, aumento del gasto energético).

- Malnutrición grave, prematuridad, anorexia nerviosa, SIDA...
- Enfermedades digestivas: trastornos de la deglución, estenosis esofágica, reflujo gastroesofágico (RGE), diarrea grave, síndrome de intestino corto, insuficiencia pancreática (FQ), enfermedad inflamatoria intestinal.
- Enfermedad cardiorrespiratoria: FQ, enfermedad pulmonar o cardíaca crónica.
- Enfermedades renales: insuficiencia renal crónica.

- Enfermedades neurológicas: parálisis cerebral, coma.
- Estados hipercatabólicos: traumatismos, neoplasias, quemaduras.
- Alteraciones metabólicas: glucogenosis, aminoacidopatías, trastornos ciclo urea.

VÍAS DE ABORDAJE, ACCESO Y ADMINISTRACIÓN

1. Infusión gástrica:

- Sonda nasogástrica con tiempos de utilización previstos inferiores a 1-3 meses.
- Gastrostomía percutánea (en periodos superiores a 3 meses): técnica endoscópica (PEG = gastrostomía endoscópica percutánea), laparoscópica, radiológica, quirúrgica (técnica de Stamm). Se coloca una sonda a través de la abertura de la gastrostomía (o bien se procede a su sustitución por un "botón" a los 2-3 meses).

2. Infusión postpilórica:

- Sonda nasoduodenal o nasoyeyunal (evita el riesgo de RGE y de íleo gástrico).

- Yeyunostomía (quirúrgica o a través de una gastrostomía).

MÉTODOS DE ADMINISTRACIÓN

1. Nutrición enteral fraccionada o intermitente. Se da con jeringa o bomba volúmenes periódicos (4-8 bolos durante 15-45 minutos/bolo). Supone la utilización de escaso material, permite mayor movilidad del paciente, pero aumenta el riesgo de vómitos.
2. Nutrición enteral cíclica. Se practica una infusión continua nocturna (durante 8-12 horas), permitiendo las tomas normales en el día. El cabezal se mantendrá elevado.
3. Nutrición enteral continua. Débito continuo en goteo constante (durante las 24 horas). Presenta una mayor tolerancia. Permite aportar mayores volúmenes.

MATERIAL PARA LA ADMINISTRACIÓN DE LA NUTRICIÓN ENTERAL (NE)

1. Sondass de cloruro de polivinilo (PVC): Son más rígidas (no se colapsan), pueden provocar necrosis por decúbito (por presión sobre la pared esofágica o gástrica). Se deben cambiar cada 3 días. Su calibre interno se expresa en French.
2. Sondass de silicona y de poliuretano: Más flexibles y suaves (su inserción precisa guías), tienen mayor diámetro interno, pero se colapsan y expulsan fácilmente. Hay sondass que incorporan un lastre posterior a los orificios laterales del terminal de la sonda, que permiten la nutrición transpilórica.

3. Métodos de infusión: sistemas de goteo, bombas de infusión.
 - a. Sistemas de goteo. La caída del alimento es por gravedad, regulándose con la reducción del calibre de la sonda. Precisa reajustes frecuentes.
 - b. Bombas de infusión
 - Peristálticas. Un rodillo presiona la sonda e impulsa el contenido.
 - De pistón o cámara (volumétricas). Vaciados alternativos.
 - De jeringa. El giro de un tornillo desplaza el émbolo de la jeringa.

TIPOS DE FÓRMULAS DE NE. ELECCIÓN DE LA FÓRMULA

Una fórmula enteral puede ser nutricionalmente completa, o sólo un aporte complementario.

- Completa. Aporta todas las necesidades nutricionales. Según las características de la fuente de proteínas, serán poliméricas, oligoméricas, monoméricas.
- Incompleta. No cubre las demandas nutricionales en cantidad o calidad. La constituyen los módulos y los suplementos orales.

Características de cada una de las fórmulas:

1. Fórmulas poliméricas. Destinadas a pacientes con intestino funcionalmente normal. Se utilizará leche materna ó de fórmula infantil o la adaptada a prematuros. Por encima del

- año de edad se usan las fórmulas poliméricas, con proteínas íntegras, pudiendo estar exentas de lactosa y de gluten, con baja carga renal (Pediasure, Oxepa, Isource Junior). Pueden ser normo ó hipercalóricas, siendo el aporte habitual de 1-1'5 kcal/ml. Desde los 6-10 años se inicia el consumo de las fórmulas poliméricas de adulto.
2. Oligoméricas (semielementales). Su fuente proteica ha sido modificada mediante tratamiento térmico e hidrólisis enzimática extensa de las proteínas de leche de vaca (séricas o caseínicas) o de la soja, y de ese fraccionamiento se obtienen péptidos. Puede asimismo sustituirse la lactosa por dextrinomaltoza, y las grasas por MCT, obteniéndose así las fórmulas semielementales (Alfaré, Damira, Pregestimil). Están indicadas en situaciones de maldigestión o malabsorción intestinal.
 3. Monoméricas (elementales). Su indicación es en situaciones de fracaso intestinal, y su uso no exige esfuerzo de la digestión o absorción. Sus componentes son sustancias químicamente puras, aportando L-aminoácidos como fuente de nitrógeno, polímeros de glucosa como hidratos de carbono, MCT y ácidos grasos esenciales como fuente de grasas (Nutri 2000 Pediátrico, Damira Elemental, Neocate).
 4. Módulos. En forma de carbohidratos, proteínas y grasas, para ser añadidas a las fórmulas u otros componentes de la dieta, e incrementar un nutriente específico (Duocal, Maxijul). Deben ser controlados pues podría provocar cetosis (exceso de grasas), diarrea (exceso de hidratos de carbono) o hiperazoemia (exceso proteico).
 5. Suplementos orales. Fórmulas nutricionalmente incompletas, con proteínas enteras, carbohidratos hidrolizados y LCT. Se presenta en forma de polvo para diluir o puddings.
 6. Fórmulas específicas de cada enfermedad:
 - a. Insuficiencia respiratoria (con más grasas y menos hidratos de carbono).
 - b. Enfermedad hepática con encefalopatía (con aminoácidos libres específicos, más carbohidratos y menos grasas).
 - c. Insuficiencia renal (baja en proteínas, hipercalóricas).
 - d. Estados hipercatabólicos (infecciones graves, quemaduras): fórmulas poliméricas, hipercalóricas, con aumento de su fuente proteica.

COMPLICACIONES DE LA NUTRICIÓN ENTERAL

Mecánicas (obstrucción, desplazamiento de la sonda nasogástrica), digestivas (diarrea, vómitos), metabólicas (trastornos hidroelectrolíticos, interacción con fármacos).

LEGISLACIÓN

Sobre financiación de tratamientos dietoterápicos complejos (TDC), y nutrición enteral (NE) en RD 63/1995, modificados en OM de 30/4/97 (TDC) y OM de 2/6/98 (NE).



COORDINADORA BLOQUE
Susana López Puchol
Federación Española contra
la Fibrosis Quística

CAPÍTULO 1

¿DE QUÉ HABLAMOS CUANDO HABLAMOS DE ADHERENCIA?

Beatriz Monfort Gil

Psicóloga

Asociación Valenciana contra la Fibrosis Quística

No es necesario ser afectado de FQ para hacerse una idea de lo complicado que es cumplir a diario con un montón de indicaciones médicas. A cualquiera de nosotros, (afectados, familiares o amigos), nos han recetado alguna vez una medicación, un antibiótico por ejemplo, es fácil de tomar, es temporal, no interfiere en nuestra vida diaria y nos alivia el malestar de forma rápida. Todo indica que habremos cumplido al 100%. ¿Cómo?, ¿Qué no? Uno abandonó el antibiótico en cuanto se encontró mejor y no cumplió los 7 días que le dijo su médico, otro olvidó tomarlo cada 8 horas así que lo tomó cada 12, cada 20 o cada vez que se acordó, otro directamente ni compró el antibiótico porque no pensó que lo necesitara... ¿y tú...? No podemos culparnos, ni culpar a nadie por no seguir un tratamiento al 100 %, pero sí podemos averiguar los obstáculos que encuentra cada uno y ayudar a superarlos porque cuanto mejor se lleven los tratamientos para la FQ mejor es la salud y la calidad de vida.

Entre un buen tratamiento y los efectos buscados está el comportamiento, lo que la persona interesada hace o deja de hacer tendrá efectos directos sobre la efectividad del tratamiento y por lo tanto sobre su salud y calidad de vida.

A este camino entre el tratamiento prescrito y su efectividad es a lo que nos referimos con el término **adherencia**.

Hay otros términos para hablar de lo mismo, muchas veces se habla de cumplimiento. El término **cumplimiento** según el Diccionario de la Real Academia se refiere a la "acción y efecto de cumplir" y esto no refleja lo que queremos describir. El término cumplimiento tiende a ser unidireccional, (uno ordena y otro cumple), se centra en el profesional y en un modelo de salud autoritario. Esta actitud pasiva del término cumplimiento es contraria a la adherencia, que destaca la participación activa del paciente.

Nosotros preferimos hablar de **adherencia**, porque no se trata sólo de cumplir o no cumplir con lo que el profesional de la salud nos indica, la adherencia al tratamiento es un proceso complejo que refleja un conjunto de conductas.

Requiere saber qué hacer, cómo hacer y cuándo hacer. El paciente debe disponer de una serie de habilidades con diferente grado de complejidad.(7) Por otro lado, es importante conseguir que los pacientes adquieran y mantengan a lo largo del

tiempo un hábito de adhesión que incluye aceptar formar parte de un plan o programa de tratamiento, poner en práctica de manera continuada las indicaciones de este, evitar comportamientos de riesgo e incorporar al estilo de vida conductas saludables.(8).

En este proceso no sólo es importante la conducta o conductas del paciente sino que el proceso de adherencia se relaciona también con la conducta del profesional de la salud, (médico, fisioterapeuta...), al menos en la medida en que este ofrezca las instrucciones con claridad, se asegure de su comprensión y dedique tiempo a establecer una relación de confianza.

ANÁLISIS Y REFLEXIONES SOBRE EL CONCEPTO

Dentro del concepto complejo de adherencia vamos a destacar algunas características:

1. Refleja el papel activo del paciente-familia.
2. Es una relación en dos direcciones.
3. Se trata de un proceso.
4. Influyen múltiples factores.
5. Es un continuo.
6. Implica voluntad.

1. Papel activo del paciente

El término adherencia recoge el papel activo de la persona afectada. Para que se dé cierto grado de adherencia es necesario que el paciente (y la familia, sobre todo en los niños/as), participe activamente en el plan de tratamiento. Es importante que dé su opinión y muestre su acuerdo o desacuerdo con lo que el profesional le prescribe, es el

protagonista activo de este proceso, no un mero receptor de órdenes.

2. Una relación en dos direcciones... o más

Como hemos dicho no se trata de que el profesional dé una orden y el paciente la cumpla, (Profesional → Paciente). En la calidad y satisfacción de la relación médico paciente encontramos un factor que se relaciona positivamente con el grado de adherencia.(Profesional ↔ Paciente-familia).

Debemos incluir en esta relación a la familia y/o el entorno del paciente, sobre todo en el caso de los niños que aprenden de los adultos la "cultura de adhesión".

Como Pierre Foucaud ha denominado "no sólo es una prescripción, sino una verdadera negociación".

3. Es un proceso

Decimos que la adherencia es un proceso porque requiere de **tiempo y aprendizaje**. Es necesario aprender a realizar el tratamiento correctamente y también aprender a integrarlo en cada momento de la vida diaria superando los obstáculos que nos vayamos encontrando. Es necesario tiempo para aprender y para hacer cambios.

4. Influyen múltiples factores

En el proceso de adherencia influyen múltiples factores de diversa naturaleza; factores psicológicos y conductuales, ambientales, motivacionales, etc. Sólo entendiendo la adherencia como un proceso

complejo donde influyen múltiples factores podremos poner los medios para favorecerla.

5. Es un continuo

No se trata de una cuestión de todo o nada, (o cumplo el tratamiento o no lo cumplo), sino que hay distintos grados de adherencia según múltiples factores. Es casi imposible cumplir al 100% durante todo el tiempo. Cierta grado de no adherencia se considera normal pero... ¿dónde está el límite de lo aceptable y lo no aceptable?, esa es una cuestión difícil de resolver y depende del caso particular y la evolución de cada persona.

Cuando nos paremos a valorar el grado de adherencia a un tratamiento no caigamos en el Todo o Nada "¿esta persona es de las que cumple o de las que no?" Sería mucho más eficaz tener en cuenta que es un PROCESO CONTINUO, ¿cuál es el grado de adherencia aquí y ahora respecto a este tratamiento concreto? Mañana pueden cambiarle el horario en la oficina o puede estar muy contento o cansado y el grado de adherencia sería distinto.

6. La voluntad es elemento indispensable

Para que haya adherencia en mayor o menor grado es necesario que la persona quiera seguir una conducta de salud y auto-cuidado. Alguien puede querer seguir un tratamiento y no conseguirlo porque no sabe o no puede, pero es imposible que alguien siga un tratamiento si no quiere. El querer trabajar para la propia salud es un factor indispensable.

Si una persona quiere trabajar para su salud tiene ya una gran parte del camino, el resto no es que sea fácil pero es cuestión de aprender y practicar y eso siempre es susceptible de cambio.

Para concluir con este punto con una definición sencilla diremos que el término adherencia es un proceso de cuidado activo y responsable en el que el paciente trabaja para mantener su salud en estrecha colaboración con el personal sanitario. (Hentinen M, Kyngas H. *Diabetic adolescent's compliance with health regimens and associated factors. Int J Nurs Stud* 1996; 3: 325-337.)

En cada momento de la vida encontraremos obstáculos para la adherencia, en nuestro estado de ánimo, en nuestro horario de trabajo, en la comunicación con el médico..., son parte inevitable del proceso de auto-cuidado y son una oportunidad de avanzar.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Hentinen M, Kyngas H. Diabetic adolescent's compliance with health regimens and associated factors. *Int J Nurs Stud* 1996; 3: 325-337)
- 2.- Martín Alfonso, L. Acerca del concepto de adherencia. *Rev Cubana Salud Pública* 2004;30(4).
- 3.- M^a.C. Benedito Monleón. Intervención Psicológica en la adhesión al tratamiento de enfermedades crónicas pediátricas. *Anales de pediatría* 2001. Volumen 55 - Número 04 p. 329 - 334
- 4.- Costa M, López E. Educación para la Salud. Una estrategia para cambiar los estilos de vida. Madrid: Pirámide, 1996.
- 5.- Ferrer VA. Adherencia o cumplimiento de las prescripciones terapéuticas. Conceptos y factores implicados. *Rev Psicol Salud* 1995; 7(1):35-61.
- 6.- Zaldivar D. Adherencia terapéutica y modelos explicativos. *Salud para la vida*. 2003. Disponible en: www.infomed.sld.cu, [4 abril 2003].
- 7.- Amigó I, Fernández C, Pérez M. La adhesión a los tratamientos terapéuticos. En Amigó I, ed. *Manual de Psicología de la Salud*. Madrid: Pirámide; 1998. p.229-70.
- 8.- Rodríguez Marin J. Efectos de la interacción entre el profesional sanitario y el paciente. Satisfacción del paciente. Cumplimiento de las prescripciones terapéuticas. En: Rodríguez Marin J, ed *Psicología Social de la Salud*. Madrid. Síntesis; 1995.p.151-60.

CAPÍTULO 2

FACTORES PSICOLÓGICOS EN LA ADHERENCIA AL TRATAMIENTO EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

Francisca Cuadrado Ibáñez

Psicólogo Clínico

Asociación Madrileña contra la Fibrosis Quística

La adherencia al tratamiento, se ha convertido en los últimos años en un tema fundamental dentro del marco de la Fibrosis Quística (FQ)¹. Gracias a los avances médicos y farmacológicos, lo que inicialmente era tan sólo una enfermedad infantil se ha convertido en una enfermedad crónica de adultos². Una enfermedad que requiere un importante y complejo tratamiento y que exige una gran dedicación por parte del paciente y su entorno³.

Precisamente la complejidad y el carácter crónico de la enfermedad, características que hacen ya a los afectados proclives a presentar una baja adherencia al tratamiento⁴, hace comprensible que en una afectación como la FQ el tema de la adherencia sea uno de los temas que más conflictos generan⁴ tanto a nivel médico-sanitario como a nivel familiar⁵.

Es cierto que, la literatura científica, no ofrece datos concluyentes sobre que una pobre adherencia al tratamiento traiga consigo un deterioro progresivo en la enfermedad. Sin embargo, sí está totalmente aceptado que la aparición de continuas exacerbaciones respiratorias, el deterioro progresivo de la enfermedad, más reque-

rimientos de visitas al hospital e incluso ingresos y, por supuesto, la distorsión en las conclusiones sobre la efectividad del tratamiento^{2,3}, sean consecuencias propias de un bajo nivel de adherencia terapéutica. Consecuencias lo suficientemente importantes como para plantearnos la necesidad de investigar y analizar los factores que, desde un punto de vista psicológico, puedan incidir en, adecuada o no adecuada, adherencia al tratamiento.

Inicialmente, y en edades tempranas, la responsabilidad del tratamiento recae directamente sobre los padres. Ellos son los que llevan todo el proceso y los que sufren el mayor nivel de estrés^{4,6,7}. Un estrés provocado por los horarios de las medicaciones, la incertidumbre del futuro, las posibles hospitalizaciones y continuas revisiones que pueden provocar la ruptura del ritmo diario y por tanto la aparición de un notable deterioro en el funcionamiento familiar⁵.

Los aspectos psicológicos valorables, por tanto, en esta etapa vienen determinados, esencialmente por los rasgos y las variables que los padres pongan en marcha en el manejo de la enfermedad tales como: el nivel de conocimiento y la com-

presión que los padres tienen de la enfermedad y su tratamiento, el uso de estrategias adecuadas de afrontamiento⁶, su capacidad para resolver problemas, sus habilidades de comunicación y la habilidad de transmitir responsabilidad en los hijos.

Todos estos son factores fundamentales, especialmente de cara al futuro, ya que, aunque, en esta etapa, los padres mantienen el control exclusivo del tratamiento y por lo tanto, existe poco margen para que no se produzca un "cumplimiento" adecuado, este control no se mantiene permanentemente.

Existe evidencia científica del deterioro de la adherencia al tratamiento con el paso del tiempo, mostrando una clara correlación negativa entre la edad y ésta^{8,9}, es decir, conforme los niños van creciendo se van produciendo valores más bajos de adherencia al tratamiento.

Esta evidencia se hace más clara durante la adolescencia, incluso, en casos en los que la adherencia y el nivel de información sobre la enfermedad y el tratamiento han sido buenos durante los primeros años de vida^{4,5}. Una posible explicación a este fenómeno sea que debido al excelente cuidado que los padres suelen tener de los niños con Fq, en los primeros años de vida, éstos experimentan en esta etapa un estado de bienestar y calidad de vida realmente buenos. Sin embargo, y precisamente porque los padres asumen toda la responsabilidad del tratamiento ellos no son capaces de apreciar el efecto beneficioso de la constancia en el tratamiento fisioterapéutico o respiratorio impuesto por los padres, por lo que, mientras que los niños estén bajo la supervisión de los padres seguirán adheridos al

tratamiento, pero cuando ellos empiezan a tomar control de su tratamiento comienzan a no adherirse⁴. Este momento, suele coincidir con la adolescencia, etapa ya de por sí crítica, llena de conflictos, choques y desencuentros, aún más destacados cuando los adolescentes tienen una enfermedad crónica¹⁰.

El tratamiento de la FQ, en etapas tempranas, es por tanto una educación para el futuro y según cómo se plantee en un principio puede influir en cómo se vive más adelante y consecuentemente cómo se ha de adherir a él.

Pero, ¿qué ocurre en edades más avanzadas?, ¿qué pasa cuando la responsabilidad del tratamiento recae directamente en el paciente?, ¿cómo se adhieren los adultos en su tratamiento?

Los índices de adherencia a los diferentes tratamientos en FQ, en pacientes adultos, son diferentes en función del tipo de tratamiento que evaluemos. De manera que, podemos encontrar por un lado, una elevada adherencia a los tratamientos antibióticos, orales e intravenosos, entre el 80 y 95%, mientras que vemos una implicación moderada en la aerosolterapia e ingesta de enzimas pancreáticas, entre el 65 y 80% y por último, un pobre compromiso en la realización de la fisioterapia, alimentación y administración de complementos vitamínicos^{12,3}. Esta variabilidad va a depender casi exclusivamente de los efectos positivos que el paciente puede encontrar de la medicación pero especialmente a corto plazo, como por ejemplo, cuando el paciente observa una mejoría de los síntomas tras la ingesta de antibióticos, hay menos dificultad para adherirse al tratamiento⁴.

¹ Aunque debemos tomar esta información con cierta precaución ya que existe consenso en lo que se mide y la forma de medir en los diferentes estudios científicos, estos datos nos hacen pensar que los niveles de adherencia al tratamiento en la FQ, en general, son muy elevados, por encima del 57% esperado en otras enfermedades crónicas

Es significativo que factores como, sexo, edad, situación socioeconómica, conocimiento general de FQ o gravedad de la enfermedad no repercutan directamente en el grado de adherencia al tratamiento^{1,7}. Mientras que sí encontramos relaciones significativas entre la adherencia y el **grado de preocupación que se tiene en relación a la enfermedad**, por un lado, en tanto que, quienes se sienten preocupados de manera moderada por su situación física tienden a adherirse más al tratamiento frente a los que la enfermedad no les preocupa en absoluto o incluso los que están profundamente agobiados por su salud. Probablemente porque los que se encuentran bien, sienten que no necesitan del tratamiento y los que están muy afectados perciben escasa mejoría, mientras que los que se preocupan de forma moderada son los que están más predispuestos a experimentar más beneficios en su bienestar. Y el **grado de confianza que presentan los pacientes hacia los equipos médicos-sanitarios**^{1,2} por otro. Este punto parece ser fundamental en el tema que estamos tratando. Las personas con FQ desarrollan habitualmente una fuerte relación de confianza y comunicación con su equipo médico tras muchos años de tratamiento². Si la percepción que se tiene de esta relación es abierta y dialogante, va a favorecer la comunicación y por tanto una mayor adherencia, mientras que si es directiva y paternalista, la comunicación no existe, sólo hay una perspectiva, habitualmente impuesta y poco comprendida por lo que se produce el alejamiento terapéutico.

Como hemos visto, son múltiples los factores que, desde un punto de vista psicológico, influyen en la adherencia al tratamiento en Fibrosis Quística. Desde características personales, tanto de los padres como de los chicos y chicas que tienen Fq, pasando por las características propias del tratamiento y hasta llegar a las relaciones interpersonales con el personal y ambiente hospitalario. No obstante, este es todavía un campo con grandes lagunas y necesidades que requiere de estudios más exhaustivos que nos permitan establecer procedimientos útiles que favorezcan una mayor adherencia al tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Kettler LJ, Adherencia al tratamiento en adultos con Fibrosis Quística. Online. <http://www.cfww.org/>
- 2.- Kettler LJ, Sawyer SM, Winefield HR, Gerville, HW. Determinants of adherence in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 2005;57:459-464
- 3.- Abbott J, Dodd M, Webb K. Health perceptions and treatment adherence in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 1996 Dec;51(12):1233-8
- 4.- Bernard RS, Cohen LL. Increasing adherence to cystic fibrosis treatment: A systematic review of behavioral techniques. *Pediatric Pulmonology* 2004 37:8-16.
- 5.- Thompson, R J; Gustafson, K E; Hamlet, K W; Spock, A. (1992) Stress, coping and family functioning in the psychological adjustment of mothers of children and adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, vol 17(5) 573-585
- 6.- Cuadrado, F. Strategies for improved parental doping with Cystic Fibrosis. Mimeo
- 7.- Fiese, BH, Everhart, RS. Medical adherence and childhood chronic illness: family daily management skills and emotional climate as emerging contributors. *Curr Opin Pediatr* 2006 18:551-557
- 8.- Gudas LJ, Koocher GP, Wypij D. Perceptions of medical compliance in children and adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics* 1991;12:236-242
- 9.- Lask, B Non-adherence to treatment in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine Supplement* 1994 21;87:25-27
- 10.- Wallander JL, Varni JW. Effect of pediatric chronic physical disorders on child and family. *J Child Psychology Psychiatric* 1998 Jan;39(1):29-46

CAPÍTULO 3

PREVENIR, INCREMENTAR Y MANTENER LA ADHERENCIA

Susana López Puchol

Psicóloga

Federación Española contra la Fibrosis Quística

¿QUÉ HEMOS VISTO HASTA AHORA?

- Que la fibrosis quística es una enfermedad en la cual es preciso la aplicación del tratamiento prescrito para asegurar las mejores condiciones de vida.
- Que la fibrosis quística exige mucho del paciente y su familia y de los profesionales de la salud implicados.
- Que la adherencia es una conducta que deber ser entendida a partir de diversas dimensiones o factores
- Que despierta expectativas respecto de la atención a la salud y el tratamiento respecto de las personas.
- Que despierta expectativas sociales en cuanto a combinar el tratamiento con "llevar una vida normal".

3.1. La evaluación inicial

La toma de conciencia de que la Fibrosis Quística es una enfermedad que exige mucho por parte de todas las personas implicadas es el paso previo a la adquisición de habilidades que posibiliten su abordaje.

Estas habilidades serán diferentes, como hemos visto en capítulos anteriores, según

el factor o factores que estén incidiendo en la persona que tiene que llevar a cabo el tratamiento, por ello en un programa de adhesión empezamos siempre por explicarnos qué está ocurriendo, con este objetivo realizamos la evaluación individual.

La evaluación inicial consiste en determinar las causas que hacen que se esté manteniendo la conducta problema, en este caso la falta de adherencia, tanto en el paciente como en sus familiares.

Al evaluar preguntamos sobre:

- Información que se tiene de la enfermedad, del tratamiento y de sus beneficios
- Uso de estrategias de afrontamiento
- La capacidad para resolver problemas
- La satisfacción con el personal sanitario
- Los sentimientos como vergüenza, tristeza...
- Cómo afectan los aspectos externos de la enfermedad (aparición de síntomas, evolución de la afectación...)

Después de tener una visión objetiva de las causas, estamos en disposición de comen-

zar el aprendizaje de habilidades según el objetivo que nos planteemos: prevenir, incrementar o mantener la adherencia.

Sabemos que la falta de adherencia tiene repercusiones en ti, no sólo a nivel físico sino también emocional (sentimientos de culpa por “no hacer lo que debe”, por tener preocupados a los demás...) y repercusiones en los familiares (provoca alteraciones en el funcionamiento familiar, lo que genera crisis). Por ello, en este apartado queremos daros algunas indicaciones prácticas y fáciles de llevar a cabo que pueden complementarse entre ellas para lograr que al menos tu bienestar y el de la familia que te apoya, sea mayor.

3.2. Prevenir la adherencia: pautas educativas

Como hemos visto, la adhesión al tratamiento depende de tu conducta (capítulo 1) y de que la comunicación con el equipo sanitario sea abierta y dialogante (capítulo 2).

Por ello, hablamos de pautas educativas, entendiendo que EDUCAR ES MÁS QUE INFORMAR. La información es necesaria pero no suficiente, nuestra meta debe ser que tú y tu familia adquiráis las habilidades y actitudes necesarias para el control de la enfermedad.

Entre las pautas educativas encontramos:

a. Lecturas

Una condición necesaria, aunque no suficiente, para fomentar las conductas de cuidado es el aumentar la información que tenemos acerca de la enfermedad y el

tratamiento. Además de la información ofrecida por el personal sanitario es de gran ayuda la biblioterapia, lecturas acerca de tu situación y que sean adecuadas tanto a la edad como a la condición en la que te encuentres.

CONSEJO:

Os recomendamos algunos manuales como:

- “Fibrosis Quística cada día... y en el cole también” Federación Española contra la FQ
- “Manual práctico para padres de niños con FQ” (Asociación Madrileña contra la FQ)
- “Inserción laboral de las personas afectadas de FQ. Guía de buenas prácticas” Federación Española contra la FQ
- “La inserción social de las personas con FQ” Federación Española contra la FQ
- “Guía de apoyo y cuidados para enfermos y familiares FQ” Federación Española contra la FQ
- “El trasplante en Fibrosis Quística. Pautas, consejos y recomendaciones desde un enfoque biopsicosocial”. Federación Española contra la FQ

b. Instrucción verbal y escrita

La información es siempre una parte importante en la vida de todos. Antes de apuntarnos a un curso de natación vamos a varias piscinas, nos informamos de los precios, de los horarios, de los grupos que forman... y no sólo pedimos que nos

cuenten la información, también queremos que nos la den por escrito por si se nos olvida.

De la misma forma, la información es vital en el proceso asistencial. La situación de la consulta, en la que normalmente jugamos todos con el tiempo en contra (profesional sanitario- paciente) hace que unos tengan que dar en poco tiempo mucha cantidad de información y que otros no pregunten las dudas pese a no haberlas entendido. Es por ello, que la información escrita nos va a permitir tener un documento que recoja las instrucciones de manera clara y concisa sobre el tratamiento que tenemos que seguir.

Esta combinación de la información verbal y escrita, sobre el cuidado de la salud, permite que tengáis la información adecuada y precisa, lo que evitará el olvido y asegurará la comprensión.

CONSEJO

Pídele al personal sanitario que tenga preparado por escrito las instrucciones exactas de lo que te vaya a prescribir o llévate una libreta en la que tu mismo vayas anotando la información, cuando termines enséñala y asegúrate que lo que has apuntado es lo que te han dicho.

c. Formatos visuales

Ya se dice en el refranero español: “Una imagen vale más que mil palabras” y qué duda cabe que el apoyo visual es una parte importante en los procesos educacionales,

ya que, al igual que las palabras los dibujos tratan de transmitir conocimientos.

Los CD’s o DVD’s explicativos que existen pueden apoyar las explicaciones del personal sanitario cuando la aplicación de algunos tratamientos es compleja.

CONSEJOS

Pídele al personal sanitario que se apoye de dibujos aclaratorios en sus explicaciones cuando no entiendas bien lo que quiere explicarte, será más fácil para ambos.

Te recomendamos el DVD sobre técnicas de fisioterapia respiratoria en F.Q de la Asociación Andaluza FQ, el DVD “Conoce la FQ” de la Asociación Madrileña FQ y el CD “Fibrosis Quística” de los Drs. Javier de Gracia y Amparo Escribano.

d. Demostraciones

La práctica es la parte fundamental que complementa la teoría. Sin práctica no hay cambio. Tenemos que tener presente que las conductas se adquieren comprendiendo claramente los beneficios que se lograrán con el cambio y que las habilidades y destrezas para aplicar las nuevas conductas, sólo se adquieren permitiendo su aplicación en la práctica.

Por ejemplo, si el objetivo es el uso correcto del concentrador de oxígeno, el aprendizaje correcto que favorecería la adherencia sería la demostración práctica de uso: limpieza y desinfección del concentrador.

El manejo es más sencillo si trabajo directamente con el aparato que cuando me dicen que conecte el *humidificador a la salida del concentrador*, de modo teórico.

CONSEJOS

Pídele al personal sanitario que te realice demostraciones de los ejercicios nuevos que tienes que aplicar, que muestre ante ti cómo usar correctamente los aparatos de oxígeno, aerosoles (que actúe como modelo)... Asegúrate de que lo has comprendido y hazlo tú para que quien te explica vea los fallos y pueda corregírtelos (ensayo de conducta)

g. Apoyo social y familiar

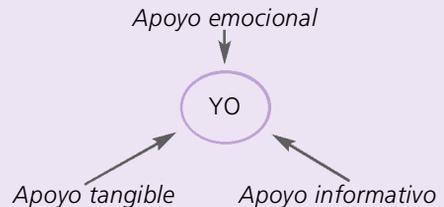
El apoyo a las personas con F.Q, y dentro de este apoyo el que nos dan los familiares y el personal sanitario, es de las medidas primordiales para facilitar la prevención en los problemas de adherencia. En cualquier caso, todos los tipos de apoyo cumplen funciones beneficiosas, pero ¿en qué te puedes beneficiar tú?:

- Apoyo emocional: te ayudará a sentirte cuidado, a tener un espacio de intimidad y ese afecto que tantas veces nos hace falta.
- Apoyo tangible: se refiere a los servicios que puedes utilizar (físico de tu asociación, el certificado de minusvalía...), incluidos la comida o el dinero.
- Apoyo informativo: incluye las personas u organizaciones que te pueden dar información o consejo

(fisioterapeutas, dietistas, neumólogos, trabajadores sociales, psicólogos, asociaciones, profesores, servicios sociales...).

CONSEJO

Elabora tu propia red social incluyendo los tres tipos de apoyo en un diagrama como éste, y cuando lo precises sabrás a quien acudir en cada momento.



3.3. Incrementar y mantener la adherencia: estrategias conductuales

Hasta aquí hemos visto las pautas educativas, que nos van a ayudar a prevenir futuros problemas en cuanto a la adherencia, pero cuando estos ya han aparecido no van a ser suficientes para incrementarla o una vez instaurada, mantenerla.

Nuestro objetivo ahora será aumentar aquellos comportamientos que favorezcan la adherencia y disminuir los que la dificulten. Para conseguirlo disponemos de estrategias y herramientas dentro de las llamadas "técnicas de terapia de conducta". Vamos a ver ahora CUÁLES SON, CÓMO y CUÁNDO UTILIZARLAS.

a. Las recompensas

Seguro que en la desesperación de ver que nuestro hijo no come lo que quisiéramos, hemos dicho esta frase: “Si te comes todo el plato te doy una piruleta” y seguidamente nos hemos sentido mal al pensar que ¡estábamos “chantajeando” a nuestro hijo! Esto no es cierto, lo primero que tenemos que aclarar es que LAS RECOMPENSAS NO SON UN SOBORNO.

Un soborno es corromper a alguien con regalos para conseguir algo de él, sin tener en cuenta sus intereses, mientras que las recompensas que usamos cuando alguien realiza un comportamiento adecuado, sirven para ayudar a las personas a obtener las actitudes necesarias para su vida y mejoría. Ahora vuelve a pensar ¿Con cuál de las dos intenciones lo haces tú?

Pero vamos a profundizar más en el uso de las recompensas.

Las personas aprendemos fundamentalmente según las consecuencias de las conductas ¿qué quiere decir esto? Haciendo aquellas cosas que hemos visto que daban el resultado esperado.

Ej. Cuando el niño hace una gracia, los padres o cualquier adulto se reirán y aplaudirán, lo que tiene como resultado que el niño tienda a repetirla.

Pero también, si llora para conseguir una piruleta, y nosotros alguna vez se la damos, en sucesivas ocasiones, cuando quiera conseguir algo, relacionará que llorar es el camino perfecto para conseguir cualquier deseo.

Si después de la conducta ocurre algo positivo para la persona que la emite, decimos entonces que esta forma de comportamiento ha sido recompensada o reforzada. El refuerzo es lo que lleva al niño a seguir haciendo lo que ha aprendido, se considere buen o mal comportamiento.

EN POSITIVO: Si Juanita se toma las enzimas y la elogiamos por ello, con más probabilidad volverá a tomarlas.

EN NEGATIVO: Cuando Luis tiene que hacer la fisio por las mañanas antes de irse al cole (cosa que no le gusta demasiado) comienza a hacer arcadas o a decir que le duele el estómago, como consecuencia de ello sus papás le dicen que lo deje para la noche. Entonces, parece lógico esperar que la conducta de hacer arcadas o de quejarse de dolor de estómago se repita cada vez que Luis tenga que hacer la fisio por las mañanas, ya que ha sido reforzada por la desaparición de un acontecimiento negativo para él. El alivio es un potente reforzador, es una consecuencia positiva para Luis como consecuencia de la arcada.

Tanto el refuerzo negativo como el positivo contribuyen a que las conductas que los preceden aumenten.

En el ejemplo anterior, si Luis hace arcadas, llora y no hace la fisio y la consecuencia es que después no jugamos con él, tras repetidas ocasiones en las que ocurra esto aprenderá que si quiere la consecuencia positiva tendrá que cambiar la conducta.

Cuando queremos **cambiar una conducta**, en este caso, aumentar la adherencia, lo primero que hay que hacer es explicar el comportamiento que queremos cambiar, a la que llamaremos CONDUCTA OBJETIVO, en términos objetivos y que se puedan medir, si no nuestros sentimientos y actitudes pueden influir en cómo la veamos.

No es lo mismo decir *“Marga no hace bien la fisioterapia”* que *“Marga, por las mañanas antes de irse al colegio, se hace la remolona y se distrae y le cuesta 15 minutos más hacer los ejercicios de fisioterapia respiratoria que por la noche (tanto los de liberar mucosidad como la aerosolterapia)”*.

Al definir concretamente la conducta nos hacemos una idea más exacta de lo que queremos modificar y qué factores están influyendo en ella.

Cuando decimos *“Marga no hace bien la fisioterapia”* no estamos explicando bien la conducta porque ¿qué quiere decir exactamente? Si le preguntáramos a varias personas que significa *“no hacer bien la fisioterapia”* probablemente cada uno nos daría una contestación, podrían decirnos que significa:

- que no realiza bien los ejercicios
- que la hace sólo una vez al día
- que lo pasa mal haciendo la fisioterapia
- que no la hace en el tiempo indicado
- etc.

Lo ideal para explicar exactamente las conductas es realizar un registro durante un par de semanas para saber desde dónde partimos y poder marcarnos las metas. Al-

gunas preguntas que tendrá que responder una conducta bien definida son:

- ¿Cómo?
- ¿Cuándo?
- ¿Por qué?
- ¿Ante qué personas?
- ¿Con qué frecuencia?
- ¿Qué pasa antes?
- ¿Qué pasa después?

¿Cómo emplear las recompensas?

Empezar siempre usando INCENTIVOS AFECTIVOS, como pueden ser los halagos, los piropos, las felicitaciones, las palmaditas en la espalda, las caricias. Las **actividades** también son cosas reforzantes para ellos, y pueden ser desde contarles o mirar un libro hasta ir al cine, no hay cosa que le guste más a un niño que compartir momentos con sus padres, sobretodo si son cosas que no suelen hacer. Los **elogios**, las alabanzas y el reconocimiento de los adultos, la atención por parte de los mismos también es un buen reforzador y estimulador de las conductas de los niños.

En ocasiones puntuales, INCENTIVOS MATERIALES, como puedan ser un premio o un regalo (como caramelos, juguetes, su postre preferido, libros, etc.). Puede hacerse como una recompensa a un cambio importante en el niño, como, por ejemplo, ir por primera vez con el intravenoso al colegio.

¿Cómo se premia?

- Inmediatamente o mientras realiza la conducta. Si lo hace después puede encontrarse con que hemos premiado una conducta posterior.

Mientras hace la fisio podemos motivarle con frases de cariño *“qué contenta está la mamá! el papá de que te esfuerces, lo estás haciendo muy bien” y darle un beso.*

- Dividir las conductas complejas en pequeñas metas para llegar a la meta final. A un niño que no le guste tomar las enzimas en el cole delante de los compañeros le premiaremos si primero se las lleva, luego si se las toma delante del profesor, después si las toma delante de algún amigo... así hasta conseguir que las tome con normalidad delante de los demás compañeros.
- Una vez la conducta está instaurada, en el caso anterior si el niño durante un período de una semana toma las enzimas en el cole con normalidad, se empieza a premiar de manera intermitente, progresivamente retiramos el premio hasta que la conducta se da por sí misma sin necesidad de premiar.

En muchas ocasiones la tendencia cuando queremos modificar una conducta es utilizar el castigo: aplicar una consecuencia desagradable (“si no haces los aerosoles te quedarás en la habitación toda la tarde hasta que los hagas”) o retirar algo agradable (“si no te haces los aerosoles no te irás con tus amigos al cine”).

Esto puede ser útil y tentador por los efectos rápidos que conseguimos, pero si se utiliza con abuso pierde eficacia, crea sentimientos de culpa y rebeldía en la persona a la que se lo aplicas.

Es posible que acabe haciendo la fisio pero ¿estamos enseñándole la conducta adecuada? ¿Qué ocurrirá la próxima vez que tenga que hacerla? ¿Habrá aprendido? Probablemente, disminuya la conducta inadecuada pero no es suficiente para aprender.

El único beneficio que obtenemos del castigo es cuando queremos eliminar un comportamiento que puede ser peligroso para la persona , pero si además de esto queremos que aprenda debemos utilizar las recompensas o la técnica que pasamos a ver: ignorar.

b. Ignorar

Ignorar consiste en no dar ninguna recompensa cuando aparece el comportamiento que queremos que disminuya . ¿Por qué ignorar? Porque en ocasiones, premiamos conductas incompatibles con la adherencia por medio de la atención que les prestamos y sin darnos cuenta estamos favoreciendo que se vuelvan a repetir en el futuro.

Supongamos que un niño, cuando llega su papá por las noches tiene más problemas con la comida. Los padres, con buena voluntad y sin darse cuenta, le insisten o le riñen para que coma, con lo que la conducta aumenta o, al menos se mantiene. La técnica de ignorar sería no prestar atención al niño cuando se niega a comer y hacerle caso (preguntarle cómo le ha ido en el cole, contarle un cuento sobre la comida...) cuando coma correctamente (recompensa).

Como hablábamos con las recompensas, tenemos que definir la conducta y saber qué personas son las que están fomentando que esa conducta se mantenga.

Ignorar tiene efectos muy beneficiosos cuando observamos que la conducta está mantenida por la atención que prestamos, pero debemos tener presente cuando la utilizamos que tiene un efecto de rebote, en el cual aumenta al principio la conducta indeseable, que una vez superado llevará a la desaparición de la conducta.

c. Contrato conductual

Los contratos conductuales sirven para ayudar a las personas con FQ a iniciar determinadas conductas, teniendo detalladas las consecuencias que produce llevar a cabo o no una determinada conducta. Con esta información a la persona le será mucho más fácil controlar sus comportamientos, con lo que consolidamos la idea de que la persona con F.Q tiene que ser parte activa en su tratamiento.

En el contrato debe aparecer:

- Las personas implicadas, como pueden ser los padres, personal sanitario, amigos, profesores... y la persona con Fibrosis Quística.
- Las conductas que queremos establecer (a las que llamaremos responsabilidades).
- Los privilegios que se obtendrán si se cumplen.
- Las firmas de todos los participantes.

A TENER EN CUENTA

- Cuanto más se implique la persona con F.Q en su elaboración más aceptación tendrá que si es impuesto
- Debe ser flexible, permitiendo hacer ajustes, negociar...

- Cada parte debe estar informada de los cambios o avances
- Una vez establecida la conducta que queremos incrementar, los privilegios deben ir desapareciendo, hasta que aparezca la conducta sin necesidad de él

Sirva como ejemplo de contrato:

Marga, de 10 años, tiene dificultades para realizar la fisioterapia respiratoria. Su madrenos define la conducta como "*Marga no hace la fisioterapia respiratoria*".

Lo primero que hacemos es definir la conducta en términos operativos y que se puedan medir (¿cómo? ¿cuándo? ¿por qué? ¿en qué momento del día?...): "*Marga, por las mañanas antes de irse al colegio, se hace la remolona y se distrae y le cuesta 15 minutos más hacer los ejercicios de fisioterapia respiratoria (tanto los de liberar mucosidad como la aerosolterapia) que por la noche*".

Una vez definida la conducta inadecuada tendremos más clara la meta a conseguir. El contrato podría ser el siguiente:

El siguiente contrato entre (persona con fq) _____ y (personas implicadas) _____ ha sido diseñado para ayudar a (persona con fq) _____ a _____.

RESPONSIBILIDADES DE _____ (persona con fq)

1. _____
2. _____
3. _____

RESPONSIBILIDADES DE (PERSONAS IMPLICADAS) _____

1. _____
2. _____
3. _____

ACUERDO (PRIVILEGIOS)

FIRMAS DE LAS PERSONAS IMPLICADAS

En _____, _____ de _____ de _____

Adherencia

Para llevar el control del cumplimiento de las responsabilidades, utilizaremos un cuadro similar al siguiente, en el que cada día las conductas serán evaluadas y califi-

cadas, para posteriormente tener una puntuación total y saber los privilegios que ha ganado al final de la semana.

Fecha de inicio _____ Semanas del _____ al _____

Conductas que ganan puntos	Lun	Mar	Mier	Juev	Vier	Sab	Dom	Total
Realizar los ejercicios para liberar la mucosidad en el tiempo indicado								
Realizar el tratamiento de aerosolterapia en el tiempo indicado								
Limpiar y recoger los aparatos una vez utilizados								

Conductas que pierden puntos	Lun	Mar	Mie	Jue	Vier	Sab	Dm	Total
No realizar los ejercicios para liberar la mucosidad en el tiempo indicado								
No realizar el tratamiento de aerosolterapia en el tiempo indicado								
No limpiar y recoger los aparatos una vez utilizados								

PUNTOS GANADOS								
PUNTOS PERDIDOS								
TOTAL PUNTOS								

Privilegios:

- _____ entre ___ y ___ puntos — 20 puntos Conseguido
- _____ entre ___ y ___ puntos — 10 puntos Parcialmente conseguido
- _____ entre ___ y ___ puntos — 0 puntos No conseguido

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- B, Fajardo Utrilla. A., Cruz Lérida. Seguimiento de prescripciones. Online. <http://www.uclm.es/enfermeria/>
- 2.- Carrillo, JM. Técnicas basadas en el condicionamiento operante. En Mayor, J.; Labrador, FJ. Manual de modificación de conducta. Madrid: Alambra, 1986
- 3.- Kettler LJ, Adherencia al tratamiento en adultos con Fibrosis Quística. Online. <http://www.cfww.org/>
- 4.- L.Gee, J. Abbot, S.P. Conway, C.Etherington y A K Webb. Género y relaciones interpersonales en personas con Fibrosis Quística. Newsletter. Edition 3

CAPÍTULO 4

APORTACIONES TEÓRICAS EN LA ADHERENCIA AL TRATAMIENTO

M^a Eulalia Díaz Vázquez

Psicóloga

Asociación Murciana contra la Fibrosis Quística

MODELOS EXPLICATIVOS

4.1. Modelos de Personalidad

Para entender un concepto tan complejo como es la personalidad, es necesario que antes se tengan unas nociones básicas que ayuden a comprender este elemento tan extraordinario del ser humano.

Son muchas las ocasiones en las que surge la siguiente pregunta: ¿se puede cambiar la forma de ser de una persona?, la contestación a veces resulta difícil de entender pero la respuesta es “sí”.

La explicación a esta pregunta tan complicada, se puede analizar desde un punto de vista en el cual se divide la forma de ser de una persona en tres componentes:

- **El temperamento**, que es la parte genética y por tanto este elemento es muy difícil de modificar, por ejemplo: *el niño que se enfada fácilmente ante una adversidad y se observa a la madre que en situaciones similares, la respuesta es la misma que la del niño, incluso ambos inclinan la ceja en el mismo sentido.*

- **El carácter**, entendido como la suma de la parte genética o heredada más los hábitos que se van adquiriendo; este aspecto es modificable. Siguiendo el ejemplo anterior; *el mismo niño que responde con mal genio a la hora de hacer la fisioterapia, si se le marcan unas normas de comportamiento adecuado, controlará mejor ese mal humor.*
- **La personalidad**, es el aspecto al que se le suma todo lo anterior a las ideas, creencias y valores que el contexto aporta a la persona, esto también es modificable. Seguimos con el mismo ejemplo: *si en el hogar o en el grupo al que pertenece, o bien en el pueblo o zona donde se desarrolla el niño, se valora el seguir los tratamientos prescritos por los médicos y penalizan los comportamientos irritantes o fuera de tono, la tendencia del niño será a responder sin ira ante cualquier tratamiento.* En muchos lugares hoy en día aún se sigue escuchando la frase “como hagas caso de los médicos, estás perdido...”, por lo tanto en este contexto las prescripciones médicas carecerían de valor.

Las definiciones anteriores ayudan a entender un poco más, qué es la personalidad y cómo influye en la forma de ser de una persona, además ofrece información de dónde hay que intervenir para modificar aquellos comportamientos desadaptativos.

Una vez que se conoce que la personalidad está formada por dos elementos principales, uno que corresponde a la parte genética y otro a la acumulación de experiencias vividas en el contexto en el que la persona se desarrolla; se entiende como las características propias de cada individuo hacen que ante una misma situación cada persona se comporten de manera diferente.

Por tanto, no existe una relación fija entre una conducta y la causa de la misma, siendo en muchos casos difícil explicar el porqué se hacen las cosas.

Si se sigue profundizando en la formación de la personalidad se encuentran numerosas teorías que intentan dar una explicación a este complejo concepto, y son dos los modelos principales en los cuales los investigadores las agrupan, uno son las teorías individuales y otro agruparía a las teorías sociales.

Teorías individuales: Estas teorías consideran que todas las personas tienen una serie de características internas o rasgos y que hay diferencias en el modo en que se desarrollan estas características internas; no teniendo tanto en cuenta la influencia del entorno en el desarrollo de la personalidad.

Teorías sociales: Por su parte las teorías sociales, consideran que el entorno y las

relaciones sociales determinan la personalidad y el modo de comportarse.

Como se puede observar son diversas las teorías que estudian la personalidad y algunos de estos modelos se emplean para intentar explicar el fenómeno de la adherencia terapéutica; es decir el porqué algunas personas siguen las indicaciones terapéuticas y otras no.

En esta guía nos centramos en un modelo principal, el "Modelo cognitivo conductual", para intentar dar una explicación al problema que supone el dejar de administrarse los tratamientos.

4.2. Modelos conductuales

Los enfoques cognitivos dan mucha importancia a las creencias que las personas desarrollan sobre una cuestión o situación como elemento activador de determinados estados emocionales y de ciertos comportamientos.

Desde esta perspectiva los modelos de mayor empleo son los "Modelos de creencias de salud y el de la teoría de la acción razonada".

Los principios en los que se fundamenta el modelo de la *Creencia de Salud*, plantean que los afectados por FQ, que siguen los tratamientos se apoyan en dos ideas básicas (Bandura, 1982; Taylor, Peplau y Sears, 1994):

- La creencia sobre la eficacia de los tratamientos.
- La percepción de amenaza.

Es decir que los afectados de fibrosis quística que evidencian una adecuada adherencia presentan:

- **Información adecuada relevante para su salud:** Cuando los afectados son niños, la formación va dirigida a los padres o cuidadores, los cuales deberán transmitir la cultura de la adhesión al niño, teniendo en cuenta su grado de maduración, cuando los afectados van siendo mayores, la formación/ información pasará a ser su responsabilidad.
- **Motivación al tratamiento:** Deben tener niveles de motivación para seguir el tratamiento. En este punto las asociaciones juegan un papel fundamental en la creación de grupos de infantiles y de adolescentes, fomentado con diferentes actividades.
- **Percepción de vulnerabilidad:** Cuando son conscientes de lo delicado en algunos momentos de su estado de salud, siguen al pie de la letra los tratamientos.
- **Percepción de la enfermedad:** Si tienen la sensación o la apreciación suficiente sobre lo potencialmente grave de su enfermedad.
- **Confianza en el tratamiento:** Cuando se está convencido de la eficacia de los tratamientos. En este punto toma relativa importancia la relación personal sanitario y afectado.

Encuentran o perciben como sencillas las medidas para llevar a cabo las prescripciones.

INVESTIGACIÓN EN FIBROSIS QUÍSTICA

Debido al interés que despierta el bajo nivel de adherencia al tratamiento, son numerosos los estudios realizados en esta área tan complicada de analizar.

Lisa Kettler, M. Psic.Apli., Psicóloga, creadora del servicio de psicología en el centro de FQ para adultos en Australia Meridional, está llevando a cabo una investigación sobre la adherencia al tratamiento en adultos con FQ, con 39 adultos de FQ de dicho país; a continuación se mencionan los datos obtenidos hasta ahora.

En el estudio, el foco de su investigación va dirigido a dos factores principales:

- 1°. La variabilidad en seguir los diferentes tratamientos (fisioterapia, nutrición, farmacológica, etc.).
- 2°. La relación entre la adherencia y las creencias que tiene el afectado con respecto a su enfermedad y su tratamiento.

Con respecto al **primer punto**, los datos obtenidos revelan que hay diferentes niveles de adherencia a distintos tratamientos.

Primero: Variabilidad en seguir los tratamientos

Toman enzimas	74%
Hacen fisioterapia	18%

Otra revelación de dicho estudio es: "la importancia que cada persona asigna a los

Los tres pilares del tratamiento en fibrosis quística

distintos tratamientos tiene que ver con la adherencia al mismo”.

Los siguientes datos revelan que podría existir una relación entre el grado de severidad de la enfermedad y la adherencia.

Segundo: Relación adherencia y creencia del afectado

Personas con severidad en la enfermedad	Menos adherencia porque no experimentan beneficios evidentes.
Personas con severidad moderada	Más adherencia al tratamiento
Personas con una forma leve de FQ	Sienten que no necesitan tratamiento.

Otras investigaciones:

Conway et al, realizó un estudio con 91 pacientes de FQ que no cumplían el tratamiento, con edades comprendidas entre los 14 y los 40 años.

Del resultado de esta investigación se sacaron diferentes datos:

OLVIDAN TOMAR SU MEDICACIÓN	34%
De ese 34%	
Olvidan tomar las vitaminas	66%
Antibióticos orales	64%
Enzimas pancreáticas	55%
Corticoides inhalados	50%
Suplementos dietarios	29%

EL TRATAMIENTO REQUIERE BASTANTE ESFUERZO	31%
De ese 31%	
No notan ninguna diferencia	13%
Hacen deporte en lugar de fisioterapia	7%
Lo perciben como una molestia	4%
Les hace sentir inferiores	4%

En diferentes trabajos realizados por Abbot y Gee, reagrupan las razones para el bajo nivel de adherencia al tratamiento en cuatro factores:

Factores de salud	<ul style="list-style-type: none"> No realizan el tratamiento porque dicen sentirse bien aún sin tratamiento. No están tan enfermos como otros afectados.
Factores de tiempo	<ul style="list-style-type: none"> Están demasiado ocupados.
Factores sociales	<ul style="list-style-type: none"> Les molesta tomar sus enzimas en público.
Factores emocionales	<ul style="list-style-type: none"> Les hace sentirse diferentes.

Otros estudios realizados por Abbot, Dodd, Webb y Modi, comentan la existencia de otros factores que afectan a la adhesión al tratamiento: Como el problema de tiempo relacionado con planes y fechas (exámenes, vacaciones, requerimiento de sus carreras...).

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Kettler L. Treatment Adherence in Adults with Cystic Fibrosis. Newsletter of the Cystic Fibrosis Worldwide. Edition 2, Volume 2.
- 2.- García Perez, Livia y Pelechado Barbera, Vicente Vaguean Puigcerver, María José. Psicología de la Personalidad 1. Teorías. Editorial Ariel, S.A.1996

Hasta aquí os hemos ofrecido indicaciones para sobrellevar el tema de la adherencia, pero no podemos terminar este manual sin recordar que todo esto sin una dosis de paciencia y cariño no tendría ningún valor y que al final el ÚNICO protagonista de la historia eres TÚ.

DIRECTORIO

FEDERACIÓN ESPAÑOLA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

C/ Duque de Gaeta, 56, 14

46022 VALENCIA

Telf.: 963 318 200

Fax 963 318 208

E-mail: fqfederacion@fibrosis.org

Web: www.fibrosis.org

ASOC. ANDALUZA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

Avda. Ronda de Triana, 47, bajo izda.

41010 SEVILLA

Telf.: 954 086 251

Fax: 954 086 803

E-mail: info@fqandalucia.org

ASOC. ARAGONESA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

C/ Julio Condoy, local 3

50015 ZARAGOZA

Telf.: 976 522 742

E-mail: fqaragon@teleline.es

ASOC. ASTURIANA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

C/ Jacinto Benavente, 13 bajo

33013 OVIEDO

Telf. y Fax: 985 964 592

E-mail: fg@cocemfeasturias.es

ASOC. BALEAR CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

C/ Joan Muntaner Bujosa, s/n, loc. 3

07011 PALMA DE MALLORCA

Telf.: 971 733 771

Fax: 971 283 267

E-mail: fbalear@respiralia.org

FUND. CANARIA OLIVER MAYOR CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

C/ Alfred Nobel, 12

35013 Las Palmas de Gran Canaria

Avd. Los Majuelos 4

38108 La Laguna – TENERIFE

Telf.: 928 420 509

E-mail:

olivermayor@fundacioncanaria.e.telefonica.net

ASOC. CANTABRA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

C/ Cardenal Herrera Oria 63, interior

39011 SANTANDER

Telf.: 942 321 541

E-mail: fibrosis@fqcantabria.org

ASOCIACIÓN CASTELLANO – LEONESA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

C/ Cristo, 14

47194 FUENSALDAÑA – VALLADOLID

Telf.: 686 758 173

ASOCIACIÓN CASTELLANO – MANCHEGA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

C/ Compuertas, 5

16670 El Provencio – CUENCA

Telf.: 967 165 064

E-mail: fqcmancha@gmail.com

ASOCIACIÓN CATALANA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

Passeig Vall d'Hebrón, 208, 1º-2ª

08035 BARCELONA

Telf y Fax: 934 272 228.

E-mail: fqcatalana@fibrosiquistica.org

ASOCIACIÓN CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA DE LA COMUNIDAD VALENCIANA

C/ Explorador Andrés, 4, 5º-10ª
46022 VALENCIA
Telf : 963 567 616
Fax: 96-356 04 07
E-mail: administracion@fqvalencia.org

ASOCIACIÓN EXTREMEÑA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

C/ Carreras, 8
10002 CÁCERES
Telf.: 927 228 043 / 636 655 855
E-mail: fq_extremadura@hotmail.com

ASOCIACIÓN GALLEGA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

Centro Municipal García Sabell.
Plaza Esteban Lareo, Bloque 17, bajo.
15008 A CORUÑA
Telf.: 981 240 867
E-mail: fqgalicia@telefonica.net

ASOCIACIÓN MADRILEÑA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

C/ Pedroñeras nº 41 F, local ext. 4D
28043 MADRID
Telf.: 913 015 495
Fax: 913 886 283
E-mail: info@fqmadrid.org

ASOCIACIÓN CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA DE NAVARRA

C/ Concejo de Olaz, 1,18 – 3º C
31600 BURLADA
Telf.: 948 143 222
Fax: 948 363 006
E-mail: cafruni@terra.es

ASOCIACIÓN MURCIANA CONTRA LA FIBROSIS QUÍSTICA

Avda. Río Segura, 3 – 2º B
30002 MURCIA
Telf.: 968 215 606
Fax: 968 210 054
E-mail: fibrosismur@yahoo.es



Federación Española contra la Fibrosis Quística
C/ Duque de Gaeta, 56 - 14^a
46022 Valencia
Tel. 963 318 200
Fax. 963 318 208
www.fibrosis.org

Colaboran:

