

# CUADERNOS - F. Q.

Nº 9

Traducción de la Federación Española contra la Fibrosis Quística para uso de sus miembros. <sup>1</sup>

Texto original extraído de Revista Aktuell 1/98

Para solicitar información técnica o médica, rogamos contacten directamente con el Comité Médico Asesor de la Federación Española contra la Fibrosis Quística.

## **Osteoporosis - Cada vez más frecuente en pacientes con Mucoviscidosis**

### ***Introducción***

En la neumología existe mayoritariamente la opinión, que la Osteoporosis está exclusivamente ligada a la terapia con Cortisona, muchas veces necesaria en esta especialidad. Mientras tanto se ha podido demostrar convincentemente en distintos estudios, que ya las enfermedades neumológicas en si tienen una influencia negativa sobre el contenido mineral-oseo. Tales resultados ya se comunicaron en Mucoviscidosis en 1979, y también son aplicables a otras enfermedades de las vías respiratorias obstructivas. El mecanismo no está totalmente claro, en algunos cuadros sin embargo es evidente la relación con la magnitud de la enfermedad.

### ***Concepto de la enfermedad y valor de la Osteoporosis***

La osteoporosis es la enfermedad metabólica más frecuente del hueso.

Se caracteriza por una disminución generalizada y progresiva de la masa ósea. Esto conduce a la mayor fragilidad del hueso y se manifiesta con roturas en el ámbito de la columna vertebral, de los antebrazos y de las caderas. La pérdida de la sustancia ósea, conduce a una masa ósea disminuida e inadecuada mecánicamente, lo cual representa una disfunción celular, o sea se destruye más masa ósea de la que se forma.

El hueso se va renovando durante toda la vida, o sea el esqueleto no solamente tiene una función de apoyo, sino también sirve como reservorio para el calcio (también para fosfato, magnesio, sodio y potasio).

La transformación continua de los huesos se inicia por células óseas específicas (Osteoclastos), los cuales disuelven el hueso en una así llamada "unidad de huesos" (reabsorbe). El hueco

---

<sup>1</sup> La traducción ha sido realizada por colaboradores voluntarios, por lo cual rogamos disculpen los posibles giros idiomáticos de traducción que puedan existir en las mismas.

(laguna de resorción) que se produce se vuelve a llenar con otras células óseas (oseobláastos) . Entre estos dos procedimientos existe un acoplamiento dependiendo de la edad, así en la niñez y la juventud domina la formación, de forma que se alcanza la máxima masa ósea ( "pack-bone-mass") con 25 a 35 años.

A continuación domina disminución del hueso, y durante la vida se produce continuamente e individualmente una disminución de la masa ósea. Por lo tanto se producen las roturas de hueso debidas a la osteoporosis por regla general en personas mayores . Si por distintos motivos en la juventud solamente se forma poca cantidad de masa ósea, o durante la vida como consecuencia de otros factores se produce una disminución de la masa ósea más rápida, la osteoporosis también se convierte en un problema en personas más jóvenes por el peligro de rotura de huesos.

Factores que influyen aparte de actividad corporal, alimentación y hormonas sexuales son también enfermedades y medicamentos, como también los factores de riesgo del excesivo consumo de alcohol y nicotina. Factores en los que no se puede influir, pero que son determinantes para el contenido mineral óseo, son pertenencia étnica, sexo y edad.

### **Osteoporosis y Mucoviscidosis**

La esperanza de vida de pacientes con Mucoviscidosis durante las últimas dos décadas se ha triplicado: de 10 años en 1968 a pasado a treinta años en 1988. La llegada a la edad adulta se agrava por las distintas complicaciones médicas como p.e. diabetes y esterilidad. Aparte de estas disfunciones se ha visto una disminución del contenido mineral óseo (osteopenia) en la mayoría de los pacientes. Correspondiente a la definición de la osteoporosis por la WHO ( el contenido mineral óseo comprobado por la medición de la densidad de los huesos (osteodensiométrico) es más que 2,5 desviaciones estándar menor que en un grupo de control sano de la misma edad y del mismo sexo) son igualmente afectados de esta complicación hombres y mujeres adultos con Mucoviscidosis .

### **Influencia de la situación alimenticia**

Disfunciones de ventilación crónicas-obstructivas y alimentación deficiente (malabsorción) son manifestaciones frecuentes de la Mucoviscidosis. La insuficiencia del Páncreas ocasiona una falta en vitaminas solubles en grasa A, E, K, D y la pérdida de proteínas. Por esta falta de absorción disminuye también el centro del hueso rico en proteínas, como también su solidificación por depósito de las sales minerales. Así también es comprensible, que el contenido de huesos-minerales está ligado estrechamente al desarrollo corporal (tamaño, peso e Index-Bodymass BMI). Así también se explica la disminución observada tan frecuente en Mucoviscidosis de la vitamina tan eficaz para los huesos D-Metaboliten 25-Hydroxy- vitamina D.

### **Influencia de las hormonas sexuales.**

Es sabido que también las hormonas masculinas como las hormonas femininas contribuyen a la construcción del hueso. Típico es, que las pacientes con Mucoviscidosis tengan la pubertad un año o dos más tarde. La pubertad retardada es también en adolescentes sanos un riesgo conocido para Osteoporosis. Aparte de la pubertad retardada también en pacientes adultos se comprueba un alto índice de disfunción de las glándulas sexuales (Hypogonadismus), en hombres como también en mujeres.

## **Influencia por la enfermedad del pulmón.**

En exámenes anteriores, sobre todo en niños y adolescentes, se ha visto claramente la dependencia de la deficiencia del contenido de minerales (desmineralización) de la formación de los síntomas pulmonares, por regla general indicado en escala como factor parcial del Índice de evolución Schwachman. En adultos sin embargo no había ninguna relación entre el contenido de minerales óseos y el parámetro de funciones de pulmón, capacidad vital. Posiblemente esto se debe a que pacientes, que llegan a los cuarenta años, tienen de todas formas una manifestación más benigna de la enfermedad.

## **Osteoperosis y corticosteroide**

No se sabe como los Corticosteroides influyen en la disminución del hueso. Ellos sin embargo ocasionan una falta de Calcio (balance negativo de calcio) por absorción disminuida de Calcio del intestino (absorción intestinal) y por salida aumentada de Calcio en la orina. A continuación el paratiroides muestra una sobrefunción (hiperparatiroidismo) lo cual a su vez ocasiona una disminución mayor de la masa ósea.

Además los corticosteroides ocasionan la disminución de las hormonas sexuales. También se habla de que inhiben directamente la nueva formación masa ósea, o sea por estimulación de las células desintegradoras de hueso como también por inhibición de las células que forman el hueso.

La opinión predominante es, que el desarrollo de la Osteoporosis bajo terapia de Esteroide depende de la duración de administración y de la cantidad del esteroide. En ensayos comparativos en pacientes con enfermedades reumatológicas y obstructivas de las vías respiratorias, se pudo demostrar la disminución del contenido de minerales en el hueso en los dos grupos en la misma medida, pero sin relación con la dosis momentánea, con la dosis acumulativa y con la duración de la terapia de esteroides.

De los mismos resultados se disponen también para pacientes adultos con Mucoviscidosis. Por lo tanto se debe partir de una sensibilidad individual muy distinta frente a esteroides con influencia correspondientemente distinta del contenido mineral - óseo.

Esto se confirma por ensayos de densidad de hueso en terapia a largo plazo iniciada con esteroides. Después de terapias durante varios meses se encuentran en una parte de los pacientes contenidos de minerales sin modificar y en otros sorprendentemente evidentes disminuciones.

El reto es por lo tanto, darse cuenta del riesgo de Osteoporosis individual en cada caso. El American College of Rheumatology Task Force on Osteoporosis Guidelines recomendó por lo tanto en 1996, en todos los individuos, que probablemente reciban una terapia a largo plazo de Corticosteroides, proceder al examen para la determinación del contenido mineral de los huesos, para integrar medidas terapéuticas lo antes posible. Aquí entran aportes de Calcio y vitamina D, hormonas sexuales, ejercicio de equilibrio y entrenamiento isométrico de los músculos para conservar la fuerza muscular. Aportes de medicamentos con Bifosponatos o Calcitonin como también eventualmente Anabolika.

## **Recomendaciones terapéuticas en Osteoporosis.**

Todavía no hay fijada ninguna terapia óptima de la Osteopenia en Mucoviscidosis. Se debe partir de que la Osteopenia observada es causada por distintos factores. A pesar de una correlación no demostrable entre estado pulmonar, función de las glándulas sexuales o exposición a Corticosteroides, no se pueden excluir estos factores como posiblemente agravantes, de forma que en cada caso particular se tienen que observar como factor de riesgo.

Como primordial parece una optimización de la alimentación, para aumentar el nivel del peso corporal como también aportar suficientemente proteínas, calcio y fosfatos. Independientemente del contenido de hueso-mineral se pudo mostrar, que la alimentación mejorada en pacientes jóvenes pudo mejorar la función pulmonar y actividad corporal. Niveles bajos de suero-25-hidroxy-vitamina-D requieren un complemento mayor de vitamina D.

En el funcionamiento insuficiente de las glándulas sexuales es necesario en hombres la terapia de sustitución con testosterona y es más bien sin problemas. Más controvertida y problemática es la administración de estrógenos en mujeres, considerando que la situación pulmonar puede empeorar.

En pacientes sin ciclo mensual, en los cuales es necesaria una terapia de sustitución de hormonas, es necesario por lo tanto un control exhaustivo de los parámetros funcionales de pulmón, o sea - expectoración, para evitar una influencia negativa en cuanto a la enfermedad inicial. En estos casos está indicado el tratamiento con sustancias, que inhiben la destrucción del hueso.

La efectividad de tales sustancias como Biphosphonat y Calcitonin especialmente en Mucoviscidosis no está demostrada. Pero se usan en la misma forma que en otras causas de una Osteoporosis.

Como ahora la mayoría de los pacientes llega a la edad adulta, debe tenerse en cuenta Osteopenia y Osteoporosis como riesgo de salud serio en la Mucoviscidosis. Por lo tanto debe incluirse la determinación del contenido mineral del hueso como diagnóstico rutinario. Parecido a todas las demás formas de la Osteoporosis son estrategias preventivas, para evitar la pérdida de la masa ósea, más efectivas que la mejora o normalización de deficiencias comprobadas del contenido óseo - mineral.

Dr. med. Wilfried Böhning  
Karl-Hansen-Klinik  
Antoniusstr. 19  
33175 Bad Lippspringe