

CUADERNOS - F. Q.

Nº 21

Traducción de Ramón Muñoz para la Federación Española contra la Fibrosis Quística para uso de sus miembros.¹

Traducción de un artículo de la revista CF News Summer 1999

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

Oct. 1999

LA CONFERENCIA EUROPEA DE FQ: UNA VISIÓN DE LOS FISIOTERAPEUTAS

Los fondos del CF Trust seleccionaron a los científicos y a los miembros del equipo de cuidado clínico de la FQ para asistir a las importantes conferencias internacionales de FQ. En este sentido los científicos del CF Trust son capaces de presentar sus datos a una audiencia internacional y enseñar el progreso por otra parte. De manera similar, los miembros de los equipos de FQ son capaces de presentar sus experiencias en el tratamiento de pacientes con FQ y enseñar los nuevos procedimientos en los tratamientos. En Junio, Diane Rogers, fisioterapeuta en el equipo de FQ en el Centro de FQ de Cardiff, Universidad de Gales, asistió la conferencia europea de FQ en La Haya, Holanda. Ahora viene lo que pasó...

Jueves, 10 de junio

Se dedicó el día entero a sesiones de fisioterapia en FQ. Comenzó con una sesión informal de presentación, que llevó a una discusión más formal.

La presentación de la mañana incluyó:

- Repetición del test de tolerancia al ejercicio de caminar 10 metros y el cuestionario de de ejercicio de Cardiff con los pacientes pediátricos de FQ (Reino Unido).
- Una prueba propuesta en múltiples centros del nebulizador Halolite, (Reino Unido)
- Guías standard de cuidado para la gestión fisioterapéutica de la FQ (Noruega).
- Alternativas a las pruebas convencionales de la función pulmonar para controlar las infecciones pectorales en la FQ (Holanda).
- Fisioterapia de estimulación del contacto en los niños con FQ (Checoslovaquia).
- Los efectos de las terapias fuertes en los niños con FQ (Bélgica).

Estas presentaciones provocaron discusiones considerables pero estaban limitadas, desafortunadamente, por el tiempo disponible.

Las presentaciones de la sesión de la tarde incluyeron:

¹ 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.

- La necesidad de unas guías de tratamiento de fisioterapia en la FQ (Holanda).
- Las técnicas de fisioterapia pectoral en niños con FQ (Australia).
- El ejercicio en la FQ (Holanda).
- Las técnicas de fisioterapia pectoral en pacientes con una severa enfermedad pectoral (Holanda).
- La Nebulización como parte de un tratamiento de fisioterapia (Holanda).
- Pautas para las terapias de nebulización (Suecia).
- Limpieza y esterilización de los equipos de nebulización (Holanda).

Viernes, 11 de junio

Durante la sesión Fisioterapia y Ejercicio, el Dr. Zach dio una visión excelente de las técnicas de aclarado de las mucosas de las vías respiratorias que fue seguido por Ken Chathan (Landough, Reino Unido) presentando un trabajo sobre el sistema TIRE (Test de resistencias respiratoria incremental) que el desarrolló en Cardiff. A continuación, Sara Pike (Brompton, Reino Unido) presentó una comparación a corto plazo de los efectos de usar el VRP1 combinado con el FET, comparado con el uso de las técnicas de respiración en ciclo activo. Esta investigación puede influir en mi práctica clínica actual en el uso de flutter, pero me gustaría ver también los resultados de pruebas a largo plazo. Finalmente hubo una presentación de un grupo sueco que había utilizado un cuestionario a pacientes para observar la ocurrencia y motivación del tratamiento de fisioterapia pectoral en el centro de FQ de Estocolmo. Mostraron que tanto los padres como los hijos estaban más motivados hacia el tratamiento de fisioterapia cuando se encontraban mal en comparación que cuando se encontraban bien.

La tarde comenzó con una excelente sesión presidida por el Dr. O'Callaghan (reino Unido) y el Dr Tiddens (Holanda), que comentaron algunos de los aspectos más difíciles y controvertidos de las terapias de nebulización tales como:

- Llevar a cabo una buena distribución del fármaco hacia las áreas afectadas de los pulmones (Holanda).
- Administrar de mejor manera los tratamientos de nebulización a los niños de menos de dos años (Reino Unido).
- Como dar a conocer las diferentes terapias de nebulización disponibles para los adolescentes y adultos (Reino Unido).
- Algunos de los aspectos más técnicos de la nebulización de antibióticos (Holanda) y
- Como los antibióticos nebulizados efectivamente tienen trato con las infecciones de Pseudomona. (Estados Unidos).

Dos presentaciones de Holanda estuvieron dirigidas primeramente a la aplicación práctica y la interpretación de los tests simples de función pulmonar disponibles en las clínicas de FQ, y posteriormente en la necesidad de una mayor comprensión de los test de función pulmonar en los niños con FQ. La unidad de FQ en Leeds (Reino Unido) presentó el valor de la monitorización RINT (resistencia de las vías respiratorias) en el transcurso de un tratamiento de antibióticos por vía intravenosa en niños con FQ. Siendo el encargado de la espirometría de nuestra clínica pediátrica, encontré estas presentaciones muy útiles y sentí que la monitorización RINT es equivalente a una exploración más profunda.

Sábado, 12 de junio

Asistí a una sesión sobre la inflamación de los pulmones y sobre los tratamientos antiinflamatorios. Las cuatro primeras ponencias eran sobre la inflamación de los pulmones, la estructura de las vías respiratorias y de su función; el papel de las proteasas en la inflamación pulmonar; y el receptor de los niveles de orina TNF como un indicador de la inflamación. Desafortunadamente comencé a estar un poco perdido en las últimas presentaciones que describían la activación de las defensas inmunológicas en ratas con una neumonía crónica con Pseudomona aeruginosa.

La conferencia finalizó con una lectura final del Dr. Littlewood (Reino Unido) titulada La Fibrosis Quística: un buen cuidado para todos. Después volvió a Cardiff con algunas buenas ideas para mejorar el servicio de fisioterapia que proporciono a nuestros pacientes con FQ y a sus familias.

Mi asistencia a esta conferencia sólo fue posible gracias a la ayuda y soporte de la Fundación de FQ de el Reino Unido, y quisiera expresar mi sincera gratitud y agradecimientos.

LAS OVEJAS VUELVEN A LAS NOTICIAS DE NUEVO

¿Cuántos años tiene la oveja Dolly?

Sólo hace tres años que la oveja Dolly fue creada, o clonada – el primer mamífero clonado a partir del ADN de una simple célula adulta. La madre de Dolly, o mejor dicho la donante de la célula, era una oveja de seis años de edad. Los científicos entonces se interesaron en ver como envejecía la oveja Dolly de acuerdo con su ADN. Examinaron la longitud de los cromosomas de Dolly (las cintas con forma de hilo que llevan el ADN/genes) y encontraron que eran de seis años de edad. Esto, sin embargo, no parece afectar al bienestar o a la capacidad de reproducirse de Dolly. Dolly está sana y tuvo dos embarazos satisfactorios, produciendo un cordero (Bonnie) en 1998 y trillizos este año. Es interesante que la longitud de los cromosomas de Bonnie era la misma que si hubiera nacido de una madre normal.

¿Qué le pasó a la oveja Tracey?

Tracey (que es más vieja o más joven que Dolly dependiendo si se cuenta que Dolly tiene 3 o 6 años) fue la primera oveja modificada genéticamente para producir una sustancia humana, alfa-1-antitripsina (AAT) en su leche. La AAT humana es un agente antiinflamatorio muy útil para tratar la FQ pero no está disponible en cantidades suficientes para hacer pruebas. Reproduciendo a Tracey se ha conseguido un rebaño completo de ovejas que producen AAT en su leche y esto ha permitido que el AAT sea usado en pruebas clínicas con pacientes con FQ. La última prueba, que era sobre 131 pacientes con FQ en 18 centros de FQ, acaba de completarse. PPL, la compañía biofarmacéutica que produce el AAT y que organiza las pruebas, recientemente anunció que en la prueba se había observado una fuerte tendencia a la reducción de las exacerbaciones en el grupo receptor de las dosis diarias más altas de AAT nebulizado. También había una tendencia hacia un beneficio en la función pulmonar con la misma dosis, pero el estudio no fue diseñado para ser tan amplio sino para demostrar una diferencia estadística significativa en la función pulmonar. La prueba también mostró que el AAT era bien tolerado.

LAS ESTIMACIONES RESULTARON CORRECTAS: LA SUPERVIVENCIA HA MEJORADO EN DOCE MESES POR CADA AÑO QUE HA PASADO

Cuando el Dr. Stuart Elborn predijo un incremento significativo en la esperanza de vida para las personas con FQ al comienzo de la década, algunos de sus colegas pensaron que estaba siendo demasiado optimista. Pero los hechos han probado que las estimaciones fueron correctas. Aquí él describe sus experiencias dirigiendo una clínica de FQ y discute los puntos prácticos en relación con la B. Cepacia.

“La media de supervivencia ha mejorado en alrededor de 12 meses por cada año que ha pasado”, dice el Dr. Stuart Elborn, especialista en medicina respiratoria en el hospital de Belfast, y un miembro del grupo de trabajo internacional Burkholderia cepacia. “La mejora se ha estabilizado un poco en los últimos años pero el efecto total ha sido muy gratificante”.

Indica que gran parte del éxito puede ser atribuido a la vida con los padres, a los equipos de pacientes con FQ en centros especializados alrededor de todo el mundo y al tratamiento agresivo de las infecciones y una atención cuidadosa a la dieta y la nutrición.

El Dr. Elborn, ha “crecido”, en efecto, con sus pacientes. Como Dr. Junior, desarrolló un interés por la FQ cuando todavía estaba considerada una enfermedad de los niños, y llegó a poner unidades de adultos en Cardiff y después en Belfast cuando se vio claro lo necesarias que eran.

“Hay ahora muchos pacientes adultos que están aportando recursos y necesitamos una expansión mayor en las facilidades y en el hecho de velar por nuestros pacientes. Hacia el final de la próxima década, habrá más personas mayores de 16 años con FQ que menores de 16”, dice el Dr Elborn.

Nuevos puntos físicos y fisiológicos necesitan ser tratados, desde la fertilidad hasta la autonomía personal, desde la diabetes hasta la orientación del cuidado. Para el Dr. Elborn, la infección con Burkholderia cepacia ha confirmado un reto particular, y la reciente publicación del Informe del grupo de control de infecciones de la Asociación de FQ de U.K. sobre la prevención de la propagación de las bacterias ha demostrado un mayor avance.

“Aquí en Belfast no hemos tenido nuevos casos de cepacia en los tres años y medio posteriores a la introducción de una política de segregación en nuestras clínicas y salas para pacientes externos, y otras unidades han encontrado que puede ser una forma efectiva de reducir el numero de pacientes que pueden ser infectados”, explica.

La mayoría de unidades de FQ han establecido políticas similares para separar los pacientes con B. cepacia de aquellos que no están infectados. Pero los individuos no infectados a veces sin darse cuenta se encuentran en compañía de pacientes con la B. cepacia. Esto es por lo que las nuevas directrices del monopolio explican claramente la necesidad de la segregación, tanto en el hospital como en la vida diaria y acentuar la importancia de que la gente con FQ se haga tests regularmente.

La asociación de FQ de U.K. ha proporcionado recientemente fondos al equipo de laboratorio del profesor John Govan en Edimburgo para proporcionar un centro de referencia nacional para la B. cepacia y otras bacterias inusuales o difíciles de diagnosticar.

“Todos los pacientes de FQ deben hacerse un test cada pocos meses y una vez al año una muestra de esputo debe ser enviada al laboratorio especializado de pruebas en Edimburgo para verificar el resultado”, apunta el Dr. Elborn. Explica que uno de los problemas que hay con la B. cepacia, - que actualmente afecta a un 2 % de los niños con FQ y, en algunas unidades, al 20 o 25 por ciento de los adultos- son sus efectos impredecibles.

Alrededor de uno de cada cinco infectados se ponen enfermos de forma acentuada y seria y mueren en pocos meses. En un segundo grupo, el impacto es menos severo, aunque hay un deterioro de la función pulmonar. En un tercer grupo, la B. cepacia tiene unos pequeños efectos inmediatos pero un subsiguiente gripe u otra infección puede causar un deterioro. Desafortunadamente, la B. cepacia es a menudo resistente a un amplio rango de antibióticos, lo cual hace aún más importante la prevención.

“Los especialistas más radicales dicen que los pacientes de FQ con B. cepacia no deben nunca mezclarse con otros con FQ y un médico en Detroit ha disuelto su unidad de FQ y ve a sus pacientes yendo por el hospital para reducir el riesgo de propagación de la infección”, dice el Dr. Elborn.

Es poco probable que los especialistas del Reino Unido lleguen hasta tal extremo, pero no hay duda de la importancia del control de la infección para que la esperanza de vida de la gente con FQ continúe estable, con un creciente progreso. Para el Dr. Elborn, estos son tiempos desafiantes y frustrantes, a veces trágicos, pero siempre fascinantes.