

# Original

## La fibrosis quística de páncreas hoy

Juana María Román Piñana\*

Las perspectivas de los enfermos afectados de Fibrosis Quística de Páncreas, se han transformado en la actualidad en relación a las primeras publicaciones aparecidas en la literatura médica hace unos cincuenta años.

Los avances conseguidos en el estudio de la enfermedad en los últimos decenios, ha supuesto un futuro esperanzador, ya que si hace unos treinta años la mayor parte de los pacientes afectados de FQ morían antes de la adolescencia, actualmente en 1992, las predicciones indican que los niños nacidos ahora, tendrán una supervivencia media de 40 años.

Los elementos que han contribuido a este pronóstico incluyen:

1. Identificación precoz de la enfermedad.
2. Intervención agresiva con antibióticos.
3. Aparición de potentes preparaciones de enzimas pancreáticos.
4. Intervención dietética con regímenes de alto nivel calórico.
5. Advenimiento de agentes antimicrobianos anti-pseudomonas.
6. Enfatización de la fisioterapia, drenaje postural y programa de ejercicios activos. Adicionalmente, la tecnología ha contribuido también a un mejor manejo de los enfermos con FQ. La mini-gastrostomía, la implantación de accesos venosos y el trasplante corazón-pulmón son claros ejemplos.

Paralelamente a estos progresos terapéuticos, la integración de cuidados médicos

y psicosociales en Unidades Especializadas de FQ con staff médico adecuado, facilidades paramédicas (fisioterapia, dietética), soporte de otros niños con FQ y sus padres, etc. han supuesto una contribución superior a la etapa en que el tratamiento era individual.

El incremento de la población adolescente y adulta de FQ ha favorecido una mayor autonomía en los tratamientos, y en estos últimos años, se consigue un desplazamiento de los cuidados hospitalarios hacia los cuidados a domicilio.

El perfil de los pacientes con FQ en la década de los 90 presenta similitudes y contrastes en relación al perfil que presentaban los enfermos en las décadas anteriores.

Así, a la patología respiratoria clásicamente observada: infección por estafilococo o pseudomonas aeruginosa, hemoptisis, neumotórax, pólipos nasales, etc., se añaden nuevas infecciones (pseudomonas cepacia, estafilococos aureus multirresistentes y microbacterias atípicas). La implantación de accesos venosos ha favorecido también la aparición de gérmenes oportunistas con candidas y estafilococo epidermidis.

La infección crónica es inductora de cambios en la homeostasis de la respuesta inmune, y al aumentar la supervivencia de estos pacientes, se incrementa la aparición de síndromes inmunológicos como artropatías, vasculitis, glomerulonefritis, amiloidosis y una alta prevalencia de aspergilosis alérgica broncopulmonar.

Adicionalmente, el desarrollo de síndromes asmáticos compromete la función pulmonar y la capacidad para el ejercicio. El sistema gastrointestinal, clásicamente alterado por entidades como el íleo meconial, malnutrición y deficiencia de vitaminas, al aumentar la supervivencia de los pacientes, se ve afectado por episodios recurrentes de equivalentes a íleo meconial (síndrome de obstrucción intestinal distal). Patología hepatobiliar con cirrosis biliar, colangitis esclerosante, colelitiasis e hipertensión portal.

Los síndromes músculo-esqueléticos aparecen con mayor frecuencia, incluyendo

\* Pediatra. Académico de la Real Academia de Medicina de Palma de Mallorca.

la hipertrofia pulmonar osteoatropática, artropatía, sinovitis granulomatosa, etc. Asimismo presentan dolores musculares y alteraciones articulares como efectos yatrogénicos de la terapéutica.

A las manifestaciones sistémicas clásica, como caquexia y cor pulmonale, se añaden la bacteriemia, abscesos, funguemia, sarcoidosis, carcinoma, neuropatías, etc. De gran interés la patología yatrogénica, hasta ahora contemplada en relación a las alteraciones dentarias por tetraciclinas, sordera por la neomicina y alergia a la penicilina. Se añade la ototoxicidad por aminoglucósidos, artropatías por las quinolonas, broncoespasmo por los antibióticos nebulizados, interacción de las teofilinas y las quinolonas, gastroparesis por el ipatropium, complicaciones de la gastrostomía, accesos venosos, barotrauma, inmunosupresión post-trasplante.

Englobando toda la patología, los pacientes afectos de FQ han necesitado siempre un soporte familiar y cuidados terminales en un corto espacio de tiempo, ya que la mayoría no alcanzaban la adolescencia.

Sin embargo, al aumentar la supervivencia, la existencia de un gran stress psicosocial es constante ante las diferentes situaciones vitales. Planteamientos de escolaridad, profesión, ocio, educación, matrimonio, etc. obliga a la participación de equipos multidisciplinarios de apoyo, trabajadores sociales, psicológicos, psiquiatras, etc. que con el equipo médico y paramédico sean capaces de constituir un equipo especializado soporte de los enfermos de FQ y de sus familias.

Dado que, en la actualidad, la FQ es una de las enfermedades objeto de la más alta investigación, las perspectivas son profundamente esperanzadoras. Se ha alcanzado el descubrimiento del gen, se dilucida el defecto fundamental, se instauran nuevas terapias, tratamientos antiinflamatorios con alfa-1-antitripsina, recombinante DNAsas, vacunas antipseudomonas y trasplante corazón-pulmón.

Y ahora, queda la esperanza de la curación, por medio de la terapia génica, como una meta obligada a conseguir en el año 2000.