

VINALOPÓSALUD
GENERALITAT VALÈNCIANA
8 y 9 de marzo de 2012

XXI Congreso de la SMEFR
Sociedad Valenciana de Medicina Física y Rehabilitación


PACIENTE SECRETOR

BRONQUIECTASIAS



BRONQUIECTASIAS *Concepto*

- Dilataciones anormales e irreversibles de los bronquios.
- Alteración anatómica acompañada de cambios histológicos.



BRONQUIECTASIAS *Etiología*

- Postinfecciosas: Bs, virus, **micoBs**
- Obstrucción bronquial: Intrínseca o extrínseca
- Unmunodeficiencias** 1ias o 2ias.
- Alteración mucociliar: **FQ**
- Neumonitis inflamatoria: Aspiración, **RGE**
- Anormalidad desarrollo árbol traqueobronquial
- Asocidas a otras enfermedades: **Reumatológicas, EII**, otras enfs. respiratorias **déficit A1AT**...
- ABPA**
- Panbronquilitis difusa
- Etiología desconocida

FIBROSIS QUÍSTICA *Definición*

- Enfermedad genética y hereditaria
- Secreciones pegajosas y espesas
- Afecta: pulmón, páncreas, hígado, aparato digestivo y reproductor

FIBROSIS QUÍSTICA *Historia*

- Aparición hace 52.000 años
- S. X-XV: Niños salados=niños embrujados
- 1595: Primeras descripciones (fluxus coeliasus)
- 1936: Asociación enf. pulmonar y pancreática
- 1938: Fibrosis quística del páncreas (D. Andersen) mucoviscidosis
- 1963: Puntuación de gravedad (Schwachman)
- 1983: Identificación del gen (CFTR)

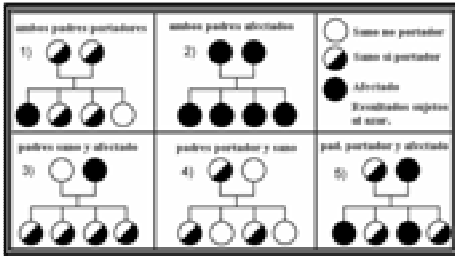
FIBROSIS QUÍSTICA *Genética*

- Enfermedad genética mas frecuente en P. caucásica
- Prevalencia: 1 de cada 2500 neonatos
- Gen CFTR
- Herencia autosómica recesiva
- Mutaciones: F508D, G542X, G551D, N1303K, W1282X

FIBROSIS QUÍSTICA

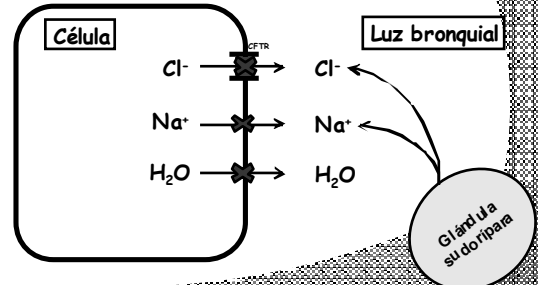
Genética

• Herencia autosómica recesiva:



FIBROSIS QUÍSTICA

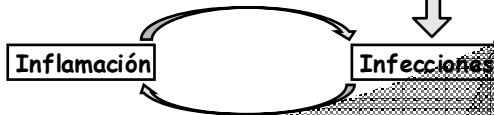
Fisiopatología



FIBROSIS QUÍSTICA

Patogenia

- Mayor viscosidad de las secreciones
- Disfunción del transporte mucociliar
- Alteración de las defensas locales



FIBROSIS QUÍSTICA

Infecciones

• **Bacterias:** patocronia

- 1° *Haemophilus influenzae*
- 2° *Staphylococcus Aureus*
- 3° *Pseudomonas Aeruginosa*: Colonización crónica

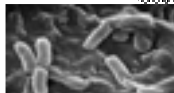


FIBROSIS QUÍSTICA

Infecciones

• ***Pseudomonas Aeruginosa*:**

- Reservorio medioambiental

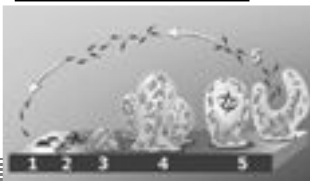


Fenotipo no mucoide



Fenotipo mucoide

- Pérdida movilidad
- Rugosa
- R a antibióticos
- BIOFILMS



FIBROSIS QUÍSTICA

Infecciones

• **Bacterias:** patocronia

- 1° *Haemophilus influenzae*
- 2° *Staphylococcus Aureus*
- 3° *Pseudomonas Aeruginosa*

• Otros gérmenes: *Burkholderia Cepacia*, *Stenotrophomona Maltophilia*, *Acrhomobacter Xyloxidans*

• Hongos: *Cándida Albicans*, *Aspergillus Fumigatus*

• **Micobacterias**

FIBROSIS QUÍSTICA

Clinica

- **Afectación respiratoria:**
 - Tos productiva y disnea
 - Espudo mucoso o purulento
 - Exacerbación
- **Complicaciones:** neumotórax, hemoptisis, atelectasia
- **Aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA)**
- **Fases finales:** insuficiencia respiratoria

FIBROSIS QUÍSTICA

Clinica

- **Afectación digestiva:**
 - **Páncreas:** Depósitos grasos y melancólicos
Estados carenciales vitaminas A, E y K
Pancreatitis aguda
Intolerancia hidrocárbica
 - **Hígado:** Colestasis neonatal
Hepatomegalia
Colelitiasis
 - **Otros:** Ileo meconial, prolapso rectal
- CONSECUENCIA: Malnutrición crónica

FIBROSIS QUÍSTICA

Clinica

- **Afectación senos paranasales y poliposis nasal**
- **Esterilidad**
- **Deshidratación**
- **Dolores óseos y fracturas patológicas**

FIBROSIS QUÍSTICA

Diagnóstico

- El 70% de los diagnósticos durante el primer año
- Niños con: Infecciones respiratorias crónicas
Malnutrición
Retraso del crecimiento
- Adultos con: enfermedad supurativa crónica (sinusitis o bronquiectasias)
- **Criterios diagnósticos:** C. clínicos + C. de laboratorio

FIBROSIS QUÍSTICA

Diagnóstico

• **Criterios fenotípicos**

Características fenotípicas consistentes con el diagnóstico de fibrosis quística

- Enfermedad crónica sinopulmonar manifestada por:
- Colonización/infección persistente por patógenos típicos de fibrosis quística incluyendo *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* y *Burkholderia cepacia*
 - Tos o expectoración crónicas
 - Alteraciones persistentes en la radiología torácica (por ejemplo, bronquiectasias, atelectasias, infiltrados, hiperinsuflación)
 - Obstrucción de la vía aérea manifestada por sibilancias y atrapamiento aéreo
 - Poliposis nasal; alteraciones radiológicas de los senos paranasales
 - Acropaquias
- Afectación gastrointestinal y nutricional incluyendo:
- Intestino: Ileo meconial, síndrome de obstrucción del intestino distal, prolapso rectal
 - Páncreas: insuficiencia pancreática, pancreatitis recurrente
 - Hígado: hepatopatía crónica con evidencia clínica o histológica de cirrosis biliar focal o cirrosis multilobulada
 - Nutricional: malnutrición catabólico-proteica, hipoproteinemia y edemas
 - Complicaciones derivadas del déficit de vitaminas liposolubles
 - Síndromes pierde-sal: depleción aguda salina, alcalosis metabólica crónica
 - Anomalías urogenitales del varón que produzcan una azoospermia obstructiva

FIBROSIS QUÍSTICA

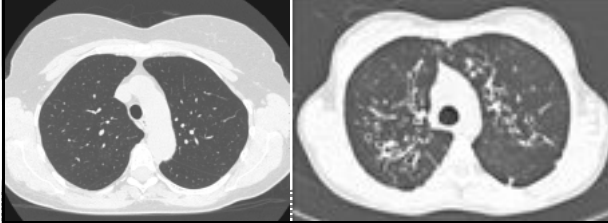
Diagnóstico

- **Criterios clínicos:**
 - Existencia de una o más de las características fenotípicas de FQ
 - Antecedente de diagnóstico en hermano/a
 - Cribado neonatal positivo
- +
- **Criterios de laboratorio:**
 - Test de sudor patológico
 - Identificación de 2 mutaciones de FQ
 - Alteración de la diferencia de potencial nasal

FIBROSIS QUÍSTICA

Diagnóstico

- **Espirometría:** FEV1 (ml y %)
- **TACAR:** Bronquiectasias de predom. en LLSS



FIBROSIS QUÍSTICA

Tratamiento

- **Equipo multidisciplinar:**
 - Neumólogo
 - Médico rehabilitador y fisioterapeuta
 - Gastroenterólogo
 - Nutricionista
 - Endocrinólogo
 - Reumatólogo ...
- **Objetivos:**
 - Eliminación de secreciones
 - Prevención de la infección
 - Evitar el deterioro funcional

FIBROSIS QUÍSTICA

Tratamiento

- **Antibióticos:**
 - Exacerbación: 2 tipos. Dosis altas. Duración prolongada. Oral o intravenoso.
 - Colonización: Ciclos de tto. Vía preferida inhalada u oral.
- **Antiinflamatorios:** Aines (Ibuprofeno) o Corticoides (Urbason®, Dacortin®, ...)
- **Broncodilatadores:** solos (Ventolin®) o en combinación con corticoides (Symbicart®, Seretide®, ...)

FIBROSIS QUÍSTICA

Tratamiento

- **Azitromicina** (Zitromax®)
- **Mucolíticos:** orales o inhalados (Pulmozyme® o Hyaneb®)
- **Fisioterapia respiratoria**
 - Ciclo activo
 - Drenaje postural
 - Percusión
 - Drenaje autógeno
 - Presión positiva espiratoria
 - Flutter
 - Compresión torácica (chaleco) ...

FIBROSIS QUÍSTICA

Tratamiento

- **Soporte nutricional:**
 - Alimentación hipercalórica
 - Vitaminas A, E y D
 - Suplementación con ácidos grasos
 - Multivitamínico
- **Enzimas pancreáticas** (Kreon®)
- **Acido ursodesoxicólico** (Ursochol®, Ursobilane®)
- **Protección ósea** (calcio, vitamina D, ...)
- **Tratamiento de las complicaciones** (neumotórax, hemoptisis, atelectasia)
- **Trasplante pulmonar**

FIBROSIS QUÍSTICA

Futuro

- **Screening neonatal**
- **Creación de unidades especializadas (adultos)**
- **Nuevos tratamientos:**
 - Tobramicina en polvo seco
 - Nuevos antiinflamatorios
 - Intervención nutricional
- **Mejoras a nivel del trasplante pulmonar**
- **Actuación directamente sobre la proteína CFTR**

GRACIAS

LaFe
Hospital
Universitari
F. Ferrer

