

# La transición del niño con Fibrosis Quística a la adultez

Luis Vega-Briceño, Ignacio Sánchez

Pontificia Universidad Católica de Chile.

## Resumen

El incremento de la sobrevivencia de los pacientes con fibrosis quística (FQ) ha traído consigo la aparición de nuevas complicaciones respiratorias. Aunque los sujetos con FQ exhiben cambios pulmonares inflamatorios desde el nacimiento, diversos patógenos como *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* y *Pseudomonas aeruginosa* participan de la progresión hacia el daño pulmonar. Las manifestaciones clínicas varían según la edad, si bien existen formas leves también hay casos graves que alcanzan tempranamente la insuficiencia respiratoria y el estado terminal. El éxito del manejo clínico dependerá de la oportuna intervención con antibióticos apropiados, el empleo de suplementos enzimáticos y una constante kinesioterapia respiratoria. Se brinda una aproximación de cómo enfrentar la transición de estos pacientes desde el control pediátrico hacia el seguimiento por el médico de adultos. Debe reconocerse la progresión de la enfermedad como un evento continuo, brindando un soporte psicológico y cubriendo las necesidades del paciente y su entorno.

**Palabras Claves:** Fibrosis quística, manifestación clínica, transición al adulto  
Neumol Pediatr 2006; 1(1): 21-23

## INTRODUCCIÓN

La transición de pacientes con enfermedades pulmonares crónicas desde la niñez a la adultez implica el desarrollo de Programas Nacionales capacitados para una transición fluida y el control de pacientes cada vez más complejos<sup>(1,2)</sup>. El número de pacientes con fibrosis quística (FQ) que sobreviven y alcanzan la edad adulta ha mostrado un incremento significativo durante los últimos veinte años<sup>(3)</sup>, razón por la cual en algunos centros de FQ de Europa más del 40% de pacientes ya son adultos.

En Chile, hasta junio del 2005, existían 309 pacientes con FQ registrados en el Programa Ministerial, de los cuales 44 (14,2%) eran mayores de 18 años (comunicación personal). Si bien la sobrevivencia se ha incrementado, el número de complicaciones respiratorias y no respiratorias también ha mostrado un aumento significativo<sup>(3,4)</sup>.

## ¿EXISTE UN MODELO?

Si bien es cierto existen muchos esquemas de tratamiento y manejo, sugerimos un control cada dos meses en forma ambulatoria para determinar la adherencia al tratamiento, posibles recaídas o exacerbaciones, variaciones en la función pulmonar y crecimiento, así como nuevos gérmenes en

cultivos. Todos los pacientes con FQ requieren una evaluación anual clínica y de laboratorio completa, determinando los progresos durante el último año e introduciendo cambios en el tratamiento. Se debe poner énfasis en el crecimiento y desarrollo puberal, discutiendo según corresponda, aspectos de fertilidad. Se debe hacer una radiografía de tórax y pletismografía anualmente, así como espirometría (cada 3-6 meses) determinado la respuesta al salbutamol. Una ecografía hepática y esplénica en aquellos con pruebas de función hepática alterada (o un hígado palpable) debe ser parte de esta visita. Debe considerarse una densitometría ósea anual en los sujetos en riesgo y si ésta es normal, repetirla cada dos años. Los exámenes de laboratorio incluyen: hemograma, electrolitos, creatinina, calcio, magnesio, fósforo, glicemia, pruebas de función hepática y de coagulación, colesterol total y fracciones, vitaminas A, D y E, IgG, A, M, E, Ig E específica para *Aspergillus*, que se deben repetir cada 6-12 meses dependiendo de cada sujeto. Debe revisarse las técnicas kinésicas aprendidas y la forma de aplicación de cada una.

## CONSIDERACIONES ESPECIALES

La mayoría de los pacientes con FQ fallecen por insuficiencia respiratoria. Aunque la ventilación no invasiva (VNI) fue inicialmente propuesta como una conducta paliativa<sup>(5)</sup>, algunos estudios recientes han mostrado una mejoría del trabajo muscular<sup>(6)</sup>. El gran componente inflamatorio y el aumento de la resistencia y *compliance* pulmonar pueden explicar el incremento en el trabajo respiratorio; sin embargo, los efectos

Correspondencia: Luis E. Vega-Briceño. Pediatra Broncopulmonar. Departamento de Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile. E-mail: [levega@puc.cl](mailto:levega@puc.cl)

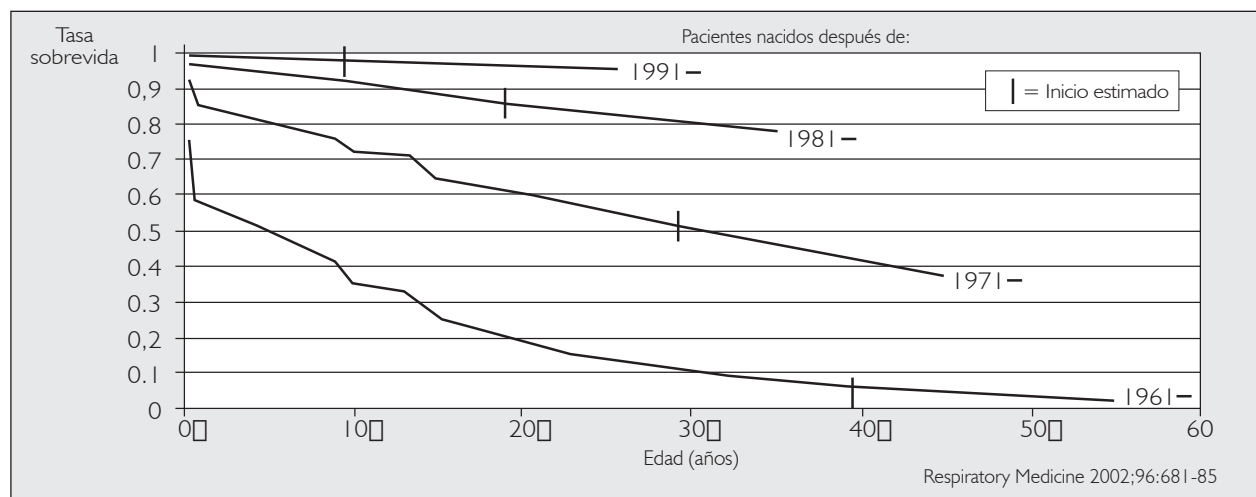


Figura 1: Tasa de supervivencia estimada y actual de 4 cohortes distintos de pacientes CQ en Suecia.

fisiológicos de la VNI, aún son desconocidos. Se prefiere su empleo durante los estados de sueño, ya que la hipoventilación ocurre preferentemente durante el sueño REM<sup>(7)</sup>. Algunos pacientes experimentan una dramática mejoría en su calidad de vida, por lo que la VNI por largo tiempo, debe ser recomendada en aquellos sujetos con un claro beneficio en la supervivencia y/o calidad de sueño. Ya que la función pulmonar de estos pacientes experimenta una caída irreversible y progresiva, cambios en la velocidad de esta caída podría representar un argumento válido para su ensayo.

Luego de más de 20 años del primer trasplante pulmonar pediátrico, la experiencia recogida no es muy alentadora; menos del 5% de los pacientes con algún trasplante pulmonar son niños, siendo la FQ su primera causa de indicación, especialmente entre los 11 y 17 años. Dependiendo del centro, la indicación para ingresar a una lista de trasplante dependerá de una expectativa de vida entre 6 y 24 meses. El promedio global de supervivencia es 3,5 años, con 54% de supervivencia a 5 años. El rechazo del injerto es responsable del 56% de las muertes en los primeros 60 días, mientras que la bronquiolitis obliterante es responsable del 62% de las muertes tardías<sup>(8)</sup>. Creemos que el trasplante pulmonar no es la solución para la FQ, y en vista que aún no existe una "terapia estándar" para los estadios más graves, sugerimos un precoz y alto índice de sospecha (especialmente en niños), agresividad en las terapias antibióticas específicas en cada exacerbación aguda (por muy leve que ésta parezca), soporte nutricional y técnicas kinésicas permanentes para retrasar la progresión de ésta enfermedad.

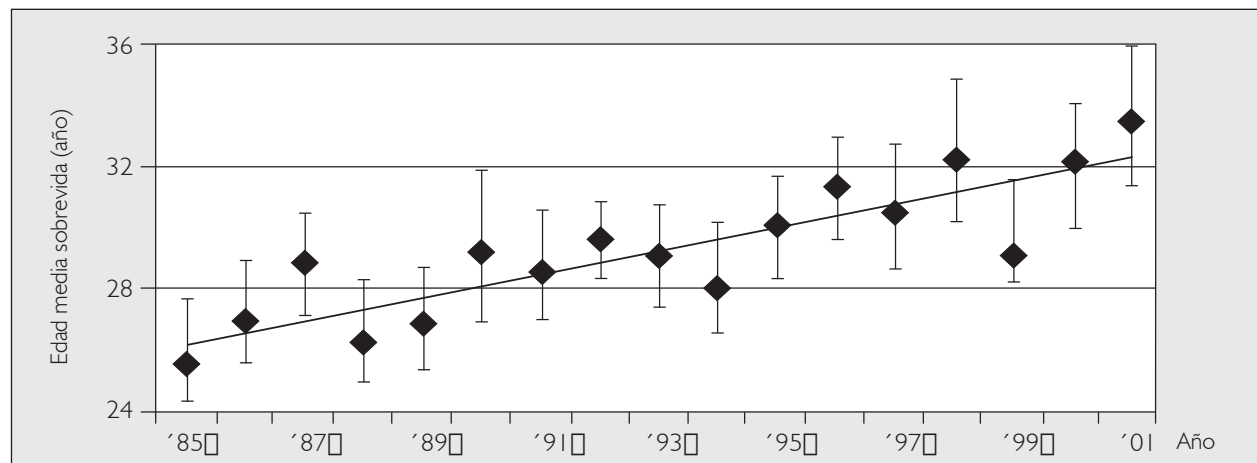
## TRANSICIÓN

Todos los niños experimentan una transición en algún momento de la vida. Este término, debe ser entendido como más que una simple "transferencia" de un sitio a otro; implica un proceso, usualmente complejo, mediante el cual un individuo toma un rol activo e independiente en la sociedad, reconfigurando su actuación en la familia. Muchos de los niños que experimentan la transición lo hacen sin dificultad;

sin embargo aquellos con enfermedades crónicas están sujetos a más consideraciones. Si bien los cuidados para la transición existen desde hace más de 3 décadas, aún no existen reglas fijas para su aplicación, sino más bien, sólo experiencias anecdóticas. Los programas de transición deben ser específicos para cada enfermedad. Si bien la FQ es una condición históricamente considerada "pediátrica", hoy sabemos que casi 45% de los pacientes en Europa y Norteamérica son adultos<sup>(3,9)</sup>; paradójicamente, una encuesta reveló que sólo el 55% de los programas de FQ en los Estados Unidos cuentan con un programa para adultos<sup>(4,10)</sup>.

La transición debe ocurrir en el contexto del desarrollo biológico del niño. Los cambios puberales generan muchas preguntas sobre la apariencia física, sexualidad y el significado de ser "normal". La FQ retrasa el comienzo de la pubertad y produce un menor grado de interacción y menor capacidad de socialización laboral y sentimental. La adolescencia es un periodo crítico en que ocurren numerosos cambios físicos y psíquicos; es una etapa de independencia y rebelión<sup>(11)</sup>, por lo que la transición debe ser flexible e individualizado; en general oscila entre los 16 y 21 años. Debe evitarse la transición si existe una inadecuada preparación y también durante las crisis respiratorias ya que puede producirse un desequilibrio psicológico<sup>(10,12)</sup>.

Los sistemas de salud de adultos demandan un alto grado de responsabilidad personal y autonomía, por lo que los candidatos deberán haber demostrado habilidad en el conocimiento de sus necesidades (coordinar controles, administración de terapias, reconocer signos de deterioro respiratorio)<sup>(13)</sup>. Los pacientes deben conocer su propia historia de salud, tanto en aspectos generales como particulares. Se requiere una adecuada transferencia de información, lo cual implica más que un simple resumen con una larga lista de medicaciones o de exámenes. El centro receptor debe conocer el estado funcional, la progresión de la enfermedad, condiciones asociadas, complicaciones, tratamientos previos, historia nutricional, cultivos microbiológicos y sus sensibilidades, estado puberal y de fertilidad, aspectos psicosociales, expectativas de vida y la adherencia familiar<sup>(13,14)</sup>. Se requiere



Am J Resp Crit care Med 2003;168:918-51

una coordinación entre el equipo de tratantes pediátricos y el equipo de adultos<sup>(12)</sup>. La transición es un proceso de discusión continua y programada.

Los pacientes con FQ y sus familias experimentan mucha ansiedad al abandonar las salas y policlínicos de atención pediátrica. Existe una resistencia, responsable del 45% de los fracasos<sup>(10)</sup>. Debe existir el concepto de programación y no de improvisación. Algunos pacientes que ya fueron transferidos participan de la bienvenida a los más jóvenes y nuevos, lo cual agrada a muchos adolescentes. Es ideal que el pediatra presente a la familia ante quien será el nuevo médico responsable, a fin de asegurar respuestas a muchos temores que aparecen en la entrevista. La transición es menos difícil si es que antes ya hubo algún contacto con el equipo de adultos. Muchas familias comentan malas experiencias con los sistemas de salud de adultos aludiendo a hechos anecdóticos<sup>(13)</sup>. Existe temor de no encontrar la misma calidad de atención, o si el nuevo "escenario" será el mejor para el paciente. Es importante evaluar qué espera realmente el adolescente recibir o encontrar, ya que es evidente que el estilo de cuidado en los sistemas de adultos es diferente al estilo pediátrico.

Uno de los momentos difíciles, es definir clínicamente el estadio terminal de esta enfermedad. La valoración clínica y de laboratorio deben estar en manos de personal experimentado que pueda establecer sin dudas algunos parámetros de irreversibilidad. El eje debe ser siempre el paciente, con cuidados lo suficientemente flexibles, en relación directa con la familia<sup>(14)</sup>. Deben evitarse los tratamientos innecesarios y cruentos, siendo la prioridad calmar el dolor y controlar los síntomas. La familia deberá estar muy bien informada y el equipo médico, receptivo a preguntas aún sin conocer las respuestas, transmitiendo comprensión y sabiduría. Se debe discutir dónde quieren (el paciente y la familia) pasar los últimos momentos de la enfermedad. Esta decisión surge muchas veces en forma espontánea en el curso de la relación médico-paciente.

En resumen, la transición del cuidado de un paciente con FQ desde la niñez a la adultez debe ser reconocida como

una realidad en nuestro medio; si bien el número de casos es aún pequeño, las políticas de salud reflejadas en diversos programas nacionales, proporcionan pacientes cada vez más complejos y plantean el reto no sólo de incrementar la supervivencia, sino optimizar su calidad; para ello, se requiere un plan, comunicación y coordinación para asegurar el éxito. Ya que aún existe escasa medicina basada en la evidencia en torno a la transición de estos pacientes, creemos necesario al menos describir, un poco de experiencia.

## REFERENCIAS

1. SAWYER S. Developmentally appropriate healthcare for young people with chronic illness: questions of philosophy, policy, and practice. *Pediatr Pulmonol* 2003;36:363-65.
2. AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS; American Academy of Family Physicians; American College of Physicians-American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics* 2002;110:1304-06.
3. KULICH M, ROSENFELD M, GOSS CH, WILMOTT R. Improved survival among young patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2003;142:631-6.
4. DOBBIN C, BYE P. Adults with cystic fibrosis: meeting the challenge! *Intern Med* 2003;33:593-97.
5. HODSON M, MADDEN B, STEVEN M, TSANG V, YACOB M. Non-invasive mechanical ventilation for cystic fibrosis patients--a potential bridge to transplantation. *Eur Respir J* 1991;4:524-7.
6. FAROUX B, PIGEOT J, POLKEY M, ISABEY D, CLEMENT A, LOFASO F. In vivo physiologic comparison of two ventilators used for domiciliary ventilation in children with cystic fibrosis. *Crit Care Med* 2001;29:2097-105.
7. MILROSS M, PIPER A, NORMAN M, BECKER H, WILLSON G, GRUNSTEIN R. Low-flow oxygen and bilevel ventilatory support: effects on ventilation during sleep in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:129-34.
8. MALLORY G, SPRAY T. Paediatric lung transplantation. *Eur Respir J* 2004;24:839-45.
9. CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. Cystic fibrosis Foundation Patient Registry Annual Report 2000. Bethesda: Cystic Fibrosis Foundation, 2001.
10. FLUME P, ANDERSON D, HARDY K, GRAY S. Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of pediatric and adult program directors. *Pediatr Pulmonol* 2001;31:443-50.
11. SAWYER S, ROSIER M, PHELAN P, BOWES G. The self-image of adolescents with cystic fibrosis. *J Adolesc Health* 1995;16:204-8.
12. ZACK J, JACOBS C, KEENAN P, HARNY K, WOODS E, COLIN A, EMANS S. Perspectives of patients with cystic fibrosis on preventive counselling and transition to adult care. *Pediatr Pulmonol* 2003;36:376-83.
13. MAGDE S, BRYON M. A model for transition from pediatric to adult care in cystic fibrosis. *J Pediatr Nurs* 2002;17:283-8.
14. OLIVEIRA C, PEREZ-RUIZ E, PEREZ-FRIAS J, MARTIN J, DOMENECH A, VALENCIA A. Transition from pediatric cystic fibrosis units to adult units. *Arch Bronconeumol* 2001;37:444-8.