



Detección de alteraciones del metabolismo hidrocarbonado en pacientes con fibrosis quística

(An Esp Pediatr 2000; 52: 197)

Sr. Director:

Hemos leído con interés el artículo "Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con fibrosis quística", publicado recientemente en su revista¹. Valoramos el trabajo realizado por sus autores en un objetivo tan difícil como es tratar de simplificar y establecer una guía práctica de actuación ante unos enfermos tan complejos y que requieren un esfuerzo profesional y de medios tan importante. En relación al mismo, creemos conveniente realizar alguna puntualización respecto al diagnóstico de las alteraciones del metabolismo hidrocarbonado en la fibrosis quística (FQ).

Las alteraciones del metabolismo de los hidratos de carbono en la FQ, diabetes mellitus (DM) e intolerancia hidrocarbonada (IHC) cada vez cobran mayor importancia, pues su incidencia aumenta con la edad y actualmente el 80% de estos enfermos llegan a su vigésimo cumpleaños². La DM de estos enfermos no corresponde a ninguno de los clásicos tipos 1 y 2, denominándose "DM relacionada con la FQ"³. Raramente conduce a cetoacidosis, por lo que suele ser asintomática en dos tercios de los pacientes en el momento del diagnóstico⁴. Es evidente que la presencia de DM deteriora el estatus clínico del paciente con FQ⁵. Por su parte, la IHC es un factor de riesgo para el desarrollo ulterior de DM (*odds ratio*, 3-6 en función de la edad comparado con los que tienen tolerancia normal) y es una condición totalmente asintomática⁶.

Dada la importancia de estas complicaciones metabólicas y su escasa expresividad clínica, hoy día se recomienda realizar anualmente una sobrecarga oral de glucosa con dos tiempos de extracción, basal y 120 minutos, en todos los enfermos de FQ con afectación pancreática exocrina a partir de los 10 años de edad⁴. Aplicando los criterios de la Asociación Americana de Diabetes de 1997⁷ se diagnosticarían a los pacientes de DM e IHC.

Ni la glucemia plasmática en ayunas ni la hemoglobina A_{1C} sirven para reconocer a los pacientes con IHC, y en el caso de la DM serían patológicas cuando ésta estuviese ya evolucionada. Casi todos los autores están de acuerdo en que ambos parámetros tienen una sensibilidad muy baja para el diagnóstico de DM en FQ en torno al 15%^{4,8-10}. Sin embargo, por su simplicidad y comodidad para el enfermo, son las pruebas más comúnmente utilizadas.

De acuerdo con la bibliografía internacional y con la Cystic Fibrosis Foundation en sus *Clinical practice guidelines for cystic fibrosis* del 25 de marzo de 1996, pensamos que la glucemia basal y 120 minutos tras sobrecarga oral de glucosa son las

pruebas a las que debe someterse el fibrótico quístico para diagnosticar las alteraciones del metabolismo hidrocarbonado y abandonar la realización de hemoglobina glucosilada.

E. García García^a, J.P. López Sigüero^a, J. Pérez Frías^b y E. Pérez Ruiz^b

Unidades de ^aEndocrinología Pediátrica y ^bFibrosis Quística. Hospital Materno-Infantil (Complejo Hospitalario Carlos Haya). Málaga.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sociedad Española de Neumología Pediátrica. Grupo de Trabajo "Fibrosis Quística". Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con fibrosis quística. An Esp Pediatr 1999; 50: 625-634.
2. Lanng S, Thorsteinsson B, Erichsen G, Nerup J, Koch C. Glucose tolerance in cystic fibrosis. Arch Dis Child 1991; 66: 612-616.
3. Hodson ME. Diabetes mellitus and cystic fibrosis. Baillieres Clin Endocrinol Metab 1992; 6: 797-805.
4. Lanng S. Glucose intolerance in cystic fibrosis. Dan Med Bull 1997; 44: 23-39.
5. Lanng S, Thorsteinsson B, Nerup J, Koch C. Influence of the development of diabetes mellitus on clinical status in patients with cystic fibrosis. Eur J Pediatr 1992; 151: 684-687.
6. Yudkin JS, Alberti KGMM, McLarti DG, Swai ABM. Impaired glucose tolerance. Is it a risk factor for diabetes or a diagnostic ragbag? Br Med J 1990; 301: 397-402.
7. The Expert Committee on the Diagnosis and Classification of Diabetes Mellitus from the American Diabetes Association. Report of the Expert Committee on the Diagnosis and Classification of Diabetes Mellitus. Diabetes Care 1997; 20: 1183-1195.
8. Rosenecker J, Eichler I, Kohn L, Harms HK, Von der Hardt H. Genetic determination of diabetes mellitus in patients with cystic fibrosis. J Pediatr 1995; 127: 441-443.
9. De Schepper J, Dab I, Derde MP, Loeb H. Oral glucose tolerance testing in cystic fibrosis: correlations with clinical parameters and glycosylated haemoglobin determinations. Eur J Pediatr 1991; 150: 403-406.
10. Yung B, Kemp M, Hooper J, Hodson M. Random blood glucose alone in the diagnosis of cystic fibrosis related diabetes. Lancet 1997; 449: 619.

Réplica

(An Esp Pediatr 2000; 52: 197-198)

En relación con la carta al director de los Dres. García García et al, respecto al Protocolo de Seguimiento y Tratamiento de los enfermos con fibrosis quística (FQ) de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica, deseo expresar, en primer lugar, mi agradecimiento a la aportación que desde el punto de vista de la endocrinología pediátrica se realiza al mismo. Sin embargo, creo necesario realizar algunas puntualizaciones. Como recoge el propio protocolo textualmente: "... este Comité

no pretende establecer un plan de tratamiento integral de la FQ sino exponer unas líneas de actuación consensuadas para control y tratamiento general de la afectación respiratoria...” y, en el mismo, se recomienda que el enfermo sea asistido por aquellas especialidades y profesionales que requiera, habida cuenta nuestro interés de que los enfermos con FQ sean tratados en unidades multidisciplinarias. Respecto a la idoneidad de la realización de hemoglobina glucosilada (HbA_{1c}), glucemia basal o test de sobrecarga oral de glucosa (SOG) para el diagnóstico de la diabetes relacionada con la FQ, deben reconocer los autores que aún no se ha extendido la utilización de este último como método de cribado de la diabetes en los enfermos con FQ; de hecho, recientemente se ha publicado una encuesta dirigida entre otros a 194 directores de centros de FQ en EE.UU. en los que sólo el 2% usa este test diagnóstico de rutina y son la glucosa basal (60%) y la HbA_{1c} (50%), los más frecuentemente utilizados. De hecho, los autores recomiendan una conferencia de consenso al respecto¹. Por otro lado, es probablemente el endocrinólogo y no el neumólogo –al que, esencialmente, va dirigido este protocolo– el que debe evaluar qué enfermos y a partir de qué edad debe realizarse este test, puesto que la diabetes relacionada con la FQ se desarrolla a lo largo de la vida del enfermo con la evolución de la enfermedad y, además, depende también del peor estado nutricional (RR, 5,4) y del peor estado clínico (RR, 4,27) del enfermo². La intención en nuestro protocolo es que ningún enfermo de FQ con diabetes clínicamente asintomática quede sin diagnosticar.

M. Sánchez-Solís

Sección de Neumología Pediátrica.

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

BIBLIOGRAFÍA

- Allen HF, Gay EC, Klingensmith GJ, Hamman R. Identification and treatment of cystic fibrosis related diabetes. A survey of current medical practice in the U.S. *Diabetes Care* 1998; 21: 943-948.
- Peraldo N, Fasulo A, Chippiani E, Milio C, Marianelli L. Evaluation of glucose tolerance and insulin secretion in cystic fibrosis patients. *Horm Res* 1998; 49: 65-71.

Ventilación mecánica no invasiva en la hipoventilación alveolar central congénita

(*An Esp Pediatr* 2000; 52: 198-199)

Sr. Director:

La hipoventilación alveolar central (HAC) es un síndrome en el que existe una ausencia o disminución acusada de la frecuencia y esfuerzo respiratorio, que ocurre fundamentalmente durante el sueño, con poca o nula respuesta a la hipoxia y a la hipercapnia¹. La HACC en niños es generalmente de origen congénito. Los pacientes con HACC precisan asistencia respiratoria a domicilio durante el sueño, y en ocasiones también durante los períodos de vigilia^{1,2}. Recientemente se ha com-

TABLA 1. Características de la ventilación invasiva y no invasiva aplicada

Ventilación	Invasiva	No invasiva	No invasiva
Respirador	Dräger EV-800	Breas PV401	Breas PV401
Calibre de la traqueotomía	6	4	No
Modalidad de ventilación	SIMV	PS	PS
Frecuencia respiratoria (rpm)	22	20	18
Volumen corriente (ml)	600	1.700	1.600
Pico de presión (mmHg)	30	20	16
Relación I:E	1:2	–	–
FiO ₂	0,21	0,21	0,21
SatO ₂ (%)	96	98	99
PaCO ₂ espirada (mmHg)	32	34	32

SIMV: ventilación mandatoria intermitente sincronizada; PS: presión de soporte.

probado que algunos pacientes con HACC pueden ser tratados con ventilación mecánica no invasiva (VMNI) a través de mascarilla nasal o facial^{3,4}.

Presentamos una paciente con HACC que creemos que es el primer caso tratado en nuestro país con VMNI. Niña de 11 años de edad, diagnosticada a los 5 años de HACC, en tratamiento con ventilación mecánica a través de traqueotomía durante el sueño⁵. Durante el día mantiene buena ventilación (PaCO₂ espirada de 32-35 mmHg) y SatO₂ de 97-98%. Sólo ha requerido un ingreso por infección respiratoria. Durante el sueño, presenta hipoventilación sin apnea alcanzando a los 5 minutos una PaCO₂ espirada de 65-70 mmHg y una SatO₂ del 78-80%. Desde los 8 años se ha intentado entrenamiento con VMNI. A los 10 años se consiguió buena ventilación y oxigenación con mascarilla facial y nasal (tabla 1) sin requerir oxígeno, por lo que se disminuyó progresivamente la cánula de traqueotomía hasta un n.º 4 y se remitió a su domicilio con VMNI nasal. Nueve meses después se retiró el tubo de traqueotomía. En la actualidad se mantiene con VMNI nasal nocturna a domicilio con buena oxigenación (saturación 98-100% sin oxigenoterapia) y PaCO₂ espirada 30-32 mmHg, sin complicaciones.

En los niños con insuficiencia respiratoria crónica se pueden utilizar varios métodos de asistencia respiratoria: la ventilación mecánica a través de traqueotomía, el marcapasos diafragmático, la ventilación con presión negativa y la ventilación mecánica no invasiva.

La ventilación mecánica con presión positiva a través de traqueotomía es el más utilizado por su mayor efectividad, su facilidad de uso, la existencia de respiradores a domicilio de manejo fácil para el paciente y/o los familiares y el dominio de la técnica en múltiples centros hospitalarios. El marcapasos diafragmático está indicado fundamentalmente en pacientes con HAC secundaria a lesión medular alta que requieren asistencia respiratoria continua². Tiene las ventajas sobre la ventilación a través de traqueotomía de disminuir los riesgos de infección y daño de la vía aérea, y requerir aparatos menos voluminosos y