

MESA 4

## Comunicaciones seleccionadas para ponencias

### ESPUTO INDUCIDO VS CULTIVO OROFARÍNGEO EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA NO PRODUCTORES DE ESPUTO ESPONTÁNEO. EXPERIENCIA DE 4 AÑOS

C. Vázquez Cordero, M. Santiago Burrutxaga, J. Martín González, N. Paniagua Calzón, F. Baranda García, A. Gómez Bonilla y J. Barrón Fernández

Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.

**Objetivos:** 1. Estudio prospectivo de la microbiología del esputo inducido (e.i.) vs el cultivo orofaríngeo (c.o.) en pacientes con fibrosis quística (FQ), no productores de esputo espontáneo (e.e.), 2. comparación de la calidad de las muestras de e.i. con las de e.e.

**Metodología:** Se intentó obtener muestra de e.i. 193 veces en 52 pacientes, consiguiéndose una muestra en 175 (90,6%) en 50 pacientes de 11,7 ± 4 (5-18,7) años, no capaces de producir e.e. Protocolo aplicado: 1. Espirometría y broncodilatación con 500 µg de Terbutalina inhalada. 2. Toma de muestra para c.o., precedida de tos voluntaria. 3. Nebulización de salino al 3% mediante nebulizador ultrasónico (Mistogen EN145 o DeVilbissUltraneb) o de malla vibratoria (Omron). 3. Espirometría forzada, y en caso necesario nueva dosis de terbutalina inhalada. Las muestras se estudiaron según nuestro protocolo para muestras respiratorias de pacientes con FQ. Se realizó tinción de Gram en las muestras de e.i. Se valoró su calidad según los criterios de Murray, comparándose con la de una muestra de e.e. de nuestros pacientes.

**Resultados:** Crecieron bacterias patógenas en la FQ en 79 (45,1%) e.i. vs 43 (24,6%) c.o. ( $p < 0,001$ ). El cultivo para hongos fue (+) en 46 (26,3%) muestras de e.i. vs 3 (1,7%) de c.o. ( $p < 0,001$ ). Concordancia en los hallazgos bacteriológicos ocurrió en 107 (61,1%) de los casos. Se aisló *S. aureus* (S.a.) en 48 (27,6%) muestras de e.i. vs 27 (15,4%) de c.o. ( $p < 0,05$ ). En 31 casos se aisló en el e.i. y no en el c.o. y en 6 ocurrió lo opuesto. *S. maltophilia* (S.m.) se aisló en 18 e.i. vs 8 c.o. ( $p < 0,05$ ). *P. aeruginosa* (P.a.) en 21 e.i. vs 12 c.o. (NS). En 15 casos P.a. se aisló sólo en el e.i. y en 6 solo en el c.o. En ninguna muestra se aisló *B. cepacia*, y hallazgos de otras bacterias fueron escasos. En 48 (28,5%) muestras de e.i. se observaron > 25 PMNs/ campo vs en 170 (77%) de 219 muestras de e.e. ( $p < 0,001$ ). El cultivo bacteriano fue (+) en 64,5% de las muestras de e.i. con > 25 PMNs vs 37% en las de < 25 PMNs ( $p < 0,001$ ). Hubo > 10 células epiteliales/ campo como marcador de contaminación con material de vías respiratorias altas en 89 (51,7%) muestras de e.i. vs 132 (60,5%) de e.e. (NS). El procedimiento fue bien tolerado, sin desarrollar ningún paciente broncoespasmo clínico.

**Conclusiones:** 1. El e.i. es una técnica sencilla, y bien tolerada, que se puede aplicar en la mayoría de los pacientes con FQ mayores de 5 años, no capaces de producir un e.e. 2. Su sensibilidad global para la identificación de bacterias, hongos, S.a., y S.m fue superior a la del c.o. Al menos en 46 ocasiones (26,3%) los hallazgos en el e.i. influyeron en el tratamiento por el aislamiento en 31 de S.a., y en 15 de P.a. en pacientes sin infección bronquial crónica. 3. No apreciamos diferencias entre la contaminación de las muestras de e.i. y de e.e. Más muestras de e.e. tenían > 25 PMNs/ campo, reflejando posiblemente un mayor grado de inflamación de las vías aéreas bajas en los pacientes productores de e.e. 4. La obtención de e.i. creemos que puede resultar una herramienta útil, complementaria a la del c.o. en la monitorización microbiológica de los pacientes con FQ no productores de e.e.

### NEUMOTÓRAX EN FIBROSIS QUÍSTICA EN LA COMUNIDAD DE MADRID

E. Martínez<sup>a</sup>, C.J. Carpio<sup>a</sup>, C. Prados<sup>a</sup>, R. Girón<sup>b</sup>, M.T. Martínez<sup>c</sup>, L. Maíz<sup>d</sup>, M.I. Barrio<sup>e</sup> y Grupo de Trabajo de Fibrosis Quística de Neumomadrid\*

<sup>a</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

<sup>b</sup>Servicio de Neumología. Hospital La Princesa. Madrid. España.

<sup>c</sup>Servicio de Neumología. Universitario Hospital Doce de Octubre. Madrid. España.

<sup>d</sup>Servicio de Neumología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

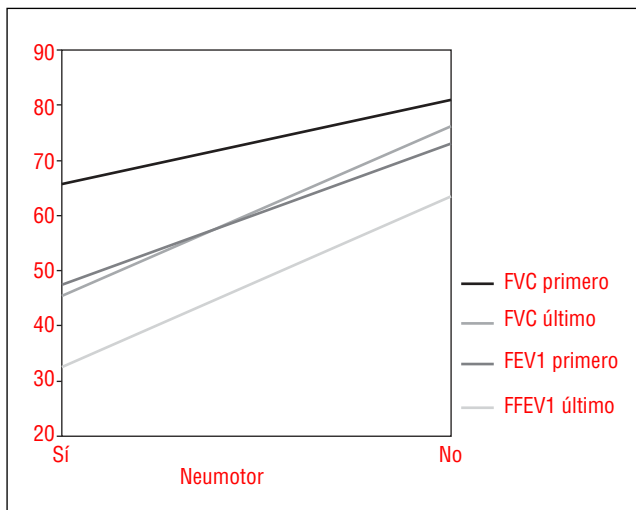
<sup>e</sup>Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

**Introducción:** El neumotórax es relativamente frecuente en los enfermos con fibrosis quística (FQ) y, se origina por cambios de presión y volumen en la vía aérea. Se le asocia a factores de riesgo infeccioso, a la caída del FEV1 y a tratamientos inhalatorios. Su incidencia anual es del 1% Se le considera un signo de mal pronóstico, ya que incrementa la morbimortalidad de estos pacientes. Se analizan los factores de riesgo y la supervivencia de los casos de neumotórax ocurridos en pacientes con FQ en la Comunidad de Madrid.

**Pacientes y métodos:** Se estudiaron 17 casos (10 hombres; edad 20,46 ± 4,86 años) y 32 controles; recopilando 44 episodios de neumotórax desde el inicio de las Unidades hasta el momento actual. Se evaluaron datos de propios del neumotórax, microbiológicos, nutricionales, espirométricos y de la evolución del paciente. Se cogió un grupo control de enfermos con FQ sin historia de neumotórax, con similares características epidemiológicas de los casos. Se

usó la *t* Student y la chi cuadrado para variables cualitativas y las curvas de Kaplan-Meier para supervivencia.

**Resultados:** Ocho pacientes varones con neumotórax eran mayores de 18 años ( $24,11 \pm 4$  años). No hay diferencias significativas en relación a la edad del diagnóstico (mayores o menores de 18 años). Nueve pacientes (52%) padecieron sólo un episodio de neumotórax; y la edad media del primer episodio fue de  $18,70 (\pm 14,58)$  años. Se encontró que 14 pacientes (82%) en el grupo con neumotórax y 11 pacientes (34,4%) en el grupo control estaban colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*, con una diferencia significativa ( $p = 0,002$ ). Las pruebas de función respiratoria antes del neumotórax fueron significativamente mayores que las mismas post neumotórax. Asimismo, el FEV1 y la FVC en el grupo control fueron mayores que en el grupo con neumotórax (fig. 1). Tres pacientes con neumotórax (21,44%) y 1 paciente sin neumotórax (3,12%) fueron trasplantados ( $p = 0,114$ ). La supervivencia es menor entre los pacientes que han padecido neumotórax ( $p < 0,05$ ).



**Conclusiones:** 1. La *Pseudomonas aeruginosa* coloniza la mayor parte de pacientes con neumotórax. 2. Las pruebas de función respiratoria son menores tras del neumotórax. 3. Las pruebas de función respiratoria antes del primer episodio son menores en el grupo de los casos respecto al grupo control. 4. La supervivencia de los pacientes que tuvieron neumotórax es menor respecto a los controles.

\*Grupo de Trabajo de Fibrosis Quística de Neumomadrid: C. Antelo, J.J. Cabanillas, G. García, L. Gómez, M.C. Martínez y A. Salcedo.

## ÁCIDOS GRASOS Y EVOLUCIÓN CLÍNICA EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

N. Martínez Ezquerro, L. Aldámiz-Echevarría Azuara, F. Andrade Loreiro, J.A. Prieto Perera, A. Gómez Bonilla, F. Baranda García, C. Vázquez Cordero y A. Sojo Aguirre

Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.

**Introducción:** En la fibrosis quística (FQ) cada vez se presta mayor atención a aspectos menos clásicos como las anomalías en el perfil de ácidos grasos (AG). Éstos han demostrado jugar un papel fundamental en la evolución de la enfermedad.

**Objetivos:** Valorar la evolución del perfil de AG en una cohorte de pacientes con FQ y su relación con diversos aspectos del estatus clínico, nutricional y con la diabetes.

**Metodología:** Se estudian 24 pacientes durante un período de 8 años. El grupo control estaba compuesto por 83 pacientes con patología quirúrgica leve.

**Resultados:** El grupo de estudio se compone de 24 pacientes con una edad media al inicio de  $7,8 \pm 3,9$  años, y de  $14,0 \pm 3,6$  años en el momento de la segunda muestra. 15 de ellos son varones. El 95,8% son insuficientes pancreáticos (IP). Al inicio, 5 pacientes presentaban afectación hepática y 4 eran diabéticos; en la segunda medición, 9 padecen hepatopatía y 6 presentan diabetes. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas relativas a peso y talla entre la primera y segunda muestra, así como también para el IMC, que era de  $17,1 \pm 2,1$  kg/m<sup>2</sup> al inicio y de  $19,4 \pm 3,1$  kg/m<sup>2</sup> en la segunda medición. La diferencia de la mediana de FEV1 entre ambas medidas no fue estadísticamente significativa. Analizando el perfil de AG, se encuentra un incremento significativo en los niveles de AG saturados, monoinsaturados, DPA, MeadAcid/AA y dihomono- $\gamma$ -linoleico entre casos y controles. Por otro lado, se observa un descenso significativo en los niveles de poliinsaturados (PUFAs), PUFA $\omega$ 3, PUFA $\omega$ 6, linoleico, lignocérico, DHA, y linoleico  $\times$  DHA entre ambos grupos. Tanto el aumento del dihomono- $\gamma$ -linoleico como el descenso del linoleico y lignocérico, fue significativo también entre la primera y segunda medición del grupo de estudio. Existe correlación entre AG y variables antropométricas (el peso al inicio, al final y el IMC al final se correlacionaban negativamente con los niveles de ácido linoléico al comienzo del estudio ( $r = -0,529$ ,  $p = 0,008$ ,  $r = -0,431$ ,  $p = 0,04$  y  $r = -0,437$ ,  $p = 0,04$  respectivamente). No existe correlación entre diabetes y AG. Respecto a la relación con la hepatopatía, en el primer estudio existe aumento de araquidónico y en el segundo disminución de  $\omega$ 3.

**Comentarios:** 1. En nuestro grupo de pacientes encontramos un perfil alterado de AG que además evoluciona en el seguimiento. Existe disminución de PUFA- $\omega$ 6, en especial ácido linoleico, que se correlaciona con el estado nutricional. El déficit de DHA es evidente desde el inicio y se mantiene constante, no pudiendo atribuirse a la malabsorción. 2. La ausencia de correlación entre diabetes y perfil de AG hace suponer que presentan diferente fisiopatología.

## DISMINUCIÓN DE LA ACTIVIDAD DEL CITOCROMO P450 EN ENFERMOS AFECTOS DE FIBROSIS QUÍSTICA DE PÁNCREAS. UNA NUEVA VENTANA ABIERTA A LA MEJORÍA EN SU TRATAMIENTO

R. Tormo

Unidad de Gastroenterología Infantil y Nutrición. Hospital Quirón. Barcelona. España.

Unidad de Gastroenterología Infantil y Nutrición. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

El citocromo P 450 (o P450) constituyen una familia de heme-enzimas que se unen al oxígeno y reducen el oxígeno molecular, produciendo una especie de oxígeno-triplete coordinado con el hierro-heme. Este oxígeno intermedio altamente reactivo, concede al P450 la capacidad para oxidar una gran variedad de substratos; así este sistema enzimático media la hidroxilación alifática y aromática, la N-O y S-oxidación y dealquilación y la epoxidación de la olefina, la metabolización de la metacetina en el microsoma hepático. También esta familia enzimática está involucrada en la detoxificación y la excreción de xenobióticos, pero irónicamente también es responsable de la bioactivación de protoxinas y procarcinógenos. También catalizan la oxidación de substratos como: esteroides, ácidos grasos, medicamentos, y otros agentes químicos del entorno. Sobre 300 diferentes P450 se han identificado y hasta en 4 enzimas se ha conseguido conocer por rayos X su estructura cristalina. También numerosos sistemas biomiméticos se han conseguido desarrollar para imitar la acción del P450. A pesar de estos evidentes progresos muchos detalles de los mecanismos del P450, permanecen en la obscuridad, entre ellos el paso a determinados productos catalizados por las especies de corta vida hierro-oxo. Manchester ha podido demostrar que en muchas ocasiones actúa por mecanismos

de transferencia de átomos de hidrogeno. Los enzimas que comprenden la superfamilia del citocromo P 450, catalizan pues la oxidación de muchos substratos interviniendo en muchas cadenas reactivas del organismo, actuación de enzimas, substratos, etc. En obesos hemos demostrado previamente (ESPGAN, 2007. SEINAP, 2006) que la metabolización de la metacetina marcada con el isótopo estable C 13, determinada por el método de espectroscopia de infrarrojos (Dr. R. Tormo) está retrasada por el acúmulo de grasa en el hepatocito que dificulta y retrasa la llegada de la metacetina al microsoma hepático (*peak shift* superior a 10), y posteriormente, de no corregirse la obesidad en esos mismos niños, la metabolización de la misma está muy disminuida (*cum dose%*), debido a la afectación de este sistema con lesión más o menos marcada del parénquima hepático, irreversible en casos de obesidad mórbida. Repitiendo el estudio de la metabolización de la metacetina en enfermos afectados de fibrosis quística, no obesos, hemos podido observar que exhiben el mismo patrón que los obesos, sin tener una afectación hepática o con mínima afectación hepática, traducida por el discreto aumento de la citólisis. Ello nos conduce a concluir que la actividad del citocromo P 450 está disminuida en la fibrosis quística de páncreas (*peak shift* y *cum dose%*) y, como posteriormente intentaremos comprobar, permite asomarnos a una ventana de esperanza administrando estimulantes de este citocromo a estos enfermos, con la posibilidad de una importante mejoría, basados en la ubicuidad de este complejo sistema enzimático.

#### REHABILITACIÓN RESPIRATORIA DOMICILIARIA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS Y ADULTOS AFECTOS DE FIBROSIS QUÍSTICA

N. Torres Sainz de Leciana, L. Capellas Sans,  
C. Closa Rusinés y G. Flotats Farré

*Servicio de Rehabilitación Domiciliaria. Corporación Fisiogestión. Barcelona. España.*

**Introducción:** El objetivo de este trabajo es presentar el servicio de rehabilitación respiratoria domiciliaria como una alternativa te-

rapéutica eficaz en pacientes afectados de fibrosis quística. Si bien la mayoría de nuestra población atendida es pediátrica, algunos de éstos niños hoy ya son adolescentes y, en menor proporción, población adulta. Las perspectivas de vida de los pacientes se ha incrementado considerablemente, entre otras cosas, por la precocidad del diagnóstico, el mayor conocimiento de la enfermedad y los mecanismos de infección cruzada, tratados con antibióticos intravenosos domiciliarios (TAIVD).

**Material y métodos:** Presentamos nuestro programa de rehabilitación respiratoria domiciliaria en un estudio de casos de 49 pacientes. Desde el punto de vista de la rehabilitación domiciliaria el objetivo principal es realizar la fisioterapia respiratoria, parte integral del tratamiento, ya que suple el déficit de los mecanismos de limpieza bronquial (permeabilización de las vías aéreas, mantenimiento de las máximas capacidades ventilatorias). Para llevar a cabo estos objetivos de tratamiento es fundamental la participación, el compromiso y la colaboración del paciente y la familia, que facilita la adherencia al tratamiento. Con éste fin incorporamos la educación sanitaria. El equipo multidisciplinar de rehabilitación incluye el médico rehabilitador, el fisioterapeuta y, en los casos que precisara, se incorpora el terapeuta ocupacional. Se han recogido datos funcionales de efectividad en la permeabilización de las vías respiratorias, puntuación según la escala MRC de disnea y datos del grado de satisfacción medida mediante una encuesta dirigida a todos los pacientes.

**Resultados:** Hemos observado que la incidencia de pacientes diagnosticados de fibrosis quística y remitidos a nuestro servicio se ha incrementado de manera progresiva en los últimos 3 años. En el año 2006 iniciamos el tratamiento en 5 pacientes y en la actualidad se benefician de tratamiento domiciliario 49 pacientes. Este informe describe las características de 49 pacientes de la provincia de Barcelona, 26 mujeres y 23 hombres de edades comprendidas entre 2 y 37 años, tratados según protocolo de fisioterapia domiciliaria desde el 1 de junio de 2006 al 30 de junio de 2009.

**Conclusión:** El hecho de ofrecer un servicio de rehabilitación domiciliaria permite un tratamiento personalizado, de bajo riesgo de contaminación cruzada y elevado grado de satisfacción.