

CONFERENCIA

NUEVOS PARÁMETROS DE VALORACIÓN DE LOS PACIENTES AFECTOS DE FIBROSIS QUÍSTICA

M. Valle Velasco González

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife

La fibrosis quística es una enfermedad crónica y compleja. Dentro de su afectación multiorgánica, es la respiratoria, la principal condicionante de la morbilidad y mortalidad de esta enfermedad¹.

El desarrollo en la terapia digestiva y respiratoria se ha traducido en la mejora del estado nutricional del paciente y en la disminución significativa de las infecciones respiratorias. Además, la creación y organización de unidades médicas multidisciplinarias y asociaciones laicas destinadas a la atención y lucha por el bienestar de estos pacientes, ha posibilitado un enorme avance en su manejo, convirtiéndola en la enfermedad con el mayor incremento de supervivencia en los últimos 25 años².

Hace cincuenta años que se desarrolló el primer sistema de graduación clínica para la fibrosis quística. Su objetivo era poder analizar «cuantitativamente» el estado clínico de los pacientes, reduciendo su complejidad a una simple numeración con carácter pronóstico³.

Desde entonces, se han diseñado y empleado diferentes sistemas de puntuación, de nueva creación o resultado de modificaciones en los previos, que consideran de forma individual o conjunta, parámetros clínicos, radiológicos o funcionales (pruebas de función pulmonar)⁴⁻⁶.

Estos sistemas de puntuación han sido utilizados para evaluar la extensión de la enfermedad, determinar la respuesta a las diferentes intervenciones terapéuticas y para estimar un pronóstico.

En la actualidad, la aplicación de estos sistemas de valoración para los pacientes con fibrosis quística está claramente limitada⁷. Algunos de ellos no se

han podido implementar en la práctica clínica diaria por su excesiva complejidad y gran consumo de tiempo para su realización. Otros, por el contrario, son extremadamente sencillos y obvian importantes aspectos del paciente que impiden conservar una adecuada visión global.

Tampoco parece adecuada la utilidad de sistemas de valoración que no contemplen mediciones objetivas. La consideración de aspectos clínicos del paciente con alta carga subjetiva favorece la realización de valoraciones erróneas (infra o supra-estimaciones)³.

Dificultan aún más su uso, la inclusión de variables sin significado pronóstico⁸ (vg: hemoptisis o neumotórax), variables extremadamente infrecuentes o «caducas».

La gran variabilidad interobservador⁹ y la imposibilidad de homogenización de sus resultados son otras de sus limitaciones.

Por lo tanto, la utilidad de estos sistemas de valoración y puntuación en los pacientes afectados de fibrosis quística está cuestionada.

En la actualidad no existe ningún sistema de valoración del paciente afecto de fibrosis quística que proporcione una medida objetiva de la gravedad de la enfermedad, de la progresión de la misma, indique la necesidad de un tratamiento específico (trasplante pulmonar), manifieste la respuesta exacta a una determinada intervención terapéutica o línea en investigación y sea comparable a nivel universal.

La severidad de la afectación pulmonar es el factor más crítico en el pronóstico del paciente afecto

de fibrosis quística. La progresión de su enfermedad pulmonar es determinada en las pruebas de función respiratoria, especialmente, en el volumen de aire espirado en el primer segundo o FEV₁¹⁰. El deterioro del estado nutricional del paciente queda reflejado en la pérdida de masa corporal, fácilmente medible como percentil del índice de masa corporal (IMC). Sin embargo, la fibrosis quística muestra otras consecuencias sistémicas que no son capturadas por el FEV₁ o por el IMC.

Creemos que el estudio conjunto de la capacidad de ejercicio (medida por el test de la marcha de los 6 minutos) y del grado de disnea percibido por el paciente, de forma similar a lo realizado en los pacientes adultos afectados de enfermedad pulmonar obstructiva crónica¹¹, pueda ser utilidad para crear un sistema de valoración sencillo y reproducible, capaz de reflejar pequeños cambios en el status del paciente no percibidos por las convencionales mediciones del FEV₁ y del percentil del IMC.

BIBLIOGRAFÍA

1. FitzSimmons SC. The United States Cystic Fibrosis Patient Registry: incidence, prevalence, complications and gender differences survival. XI European Cystic Fibrosis Conference. Dublin 1992; ms 4.
2. Salcedo A. Unidades de Fibrosis Quística: organización y funcionamiento. *An Esp Ped* 1999; Supl 133: 59-61.
3. Shwachman H, Kulczycki LL. Long term study of one hundred five patients with cystic fibrosis. *Am J Dis Child* 1958; 96:6-15.
4. Brasfield D, Hicks G, Soong S, Tiller R. The chest roentgenogram in cystic fibrosis a new scoring system. *Pediatrics* 1979; 63: 24-9.
5. Bhalla M, Turcios N, Aponte V, Jenkins M, Leitman BS, McCauley DI, et al. Cystic fibrosis: scoring system with thin section CT. *Radiology* 1991; 179: 783-8.
6. Nathanson I, Conboy K, Murphy S, Afshani E, Kuhn JP. Ultrafast computerized tomography of the chest in cystic fibrosis: a new scoring system. *Pediatr Pulmonol* 1991; 11: 81-6.
7. Taussig LM. The score is... *Pediatr Pulmonol* 1994; 17: 279-80.
8. Taussig LM, Kattwinkel J, Friedewald WT, di Sant'Angnese PA. A new prognostic score and clinical evaluation system for cystic fibrosis. *J Pediatr* 1973; 82: 380-9.
9. Sockrider MM, Swank PR, Seilheimer DK, Schildlow DV. Measuring clinical status in cystic fibrosis: internal validity and reability of a modified NIH score. *Pediatr Pulmonol* 1994; 17: 86-96.
10. Kerem E, Reisman J, Corey M, Canny GJ, Levinson H. Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis. *New Engl J Med* 1992; 326: 1187-91.
11. Celli BR, Cote CG, Marin JM, Casanova C, Montes de Oca M, Mendez RA, Pinto Plata V, Cabral HJ. The body mass index, airflow obstruction, dyspnea and exercise capacity index in chronic obstructive pulmonary disease. *N Engl J Med* 2004; 350: 1005-12.