

Cystic Fibrosis Worldwide y la Gulf Respiratory Society (Sociedad Respiratoria del Golfo) serán anfitriones de la CF Conference (Conferencia de FC) en Muscat, Omán

Christine Noke, Directora Ejecutiva CFW

Dr. Harry Heijerman, Neumólogo, Asesor Médico CFW

Louise Lannefors, Fisioterapeuta, IPG-CF

Alison Morton, Especialista en Nutrición, ECFNG

Cystic Fibrosis Worldwide (CFW por sus siglas en inglés) lanzó un nuevo programa educativo en Muscat, Omán participando en la 3ª Reunión Anual de la Gulf Respiratory Society (Sociedad Respiratoria del Golfo) el 28 de febrero de 2007. El Dr. Harry Heijerman, Asesor Médico de CFW, Louise Lannefors, Fisioterapeuta y miembro del International Physiotherapist Group (Grupo Internacional de Fisioterapeutas) para FC (IPG/CF por sus siglas en inglés) y Alison Morton, Especialista en Nutrición en la Leeds Regional Adult CF Unit (Unidad Adulta Regional de FC de Leeds), Reino Unido, miembro del European Cystic Fibrosis Nutrition Group (Grupo de Nutrición Europeo de FC (ECFNG por sus siglas en inglés)) y el UK Dietitians CF Group (Grupo de Especialistas en Nutrición en FC en el RU) presentaron un programa educativo de un día completo dirigido a mejorar el cuidado de las personas que viven con FC en los Estados del Golfo.



El Dr. Harry Heijerman, Asesor Médico de CFW en la Conferencia de FC en Omán

Sesión Plenaria

La primera parte de la sesión plenaria se dedicó al enlace entre el defecto genético y las manifestaciones clínicas de la Fibrosis Cística. Dependiendo de la clase de mutación las manifestaciones clínicas que llevan al diagnóstico de FC pueden diferir. La DeltaF508 es la mutación más común (mutación clase II) en los países caucásicos, mientras que en el Medio Oriente, hay una diferencia reconocida. Los estudios muestran que aproximadamente el 25% de todas las mutaciones son el deltaF508. Esto puede bien llevar a una mayor prevalencia de las así llamadas mutaciones leves. Las personas con una mutación leve se presentan con síntomas pulmonares en una etapa posterior. La mayoría de estas personas no tienen una participación gastrointestinal y por lo tanto no pueden ser reconocidos como que padecen FC. Además, como las personas con mutaciones leves tienen secreción residual de cloruro, las pruebas de sudor pueden ser normales. Por lo tanto, las personas que sufren solamente de bronquiectasia pueden muy bien tener FC a pesar de una prueba del sudor normal. En estas situaciones pruebas extensivas de mutación pueden llevar al diagnóstico correcto.



La segunda parte de la sesión plenaria enfatizó el papel de la infección de *Pseudomonas aeruginosa* (PA) en los pulmones. Una infección crónica de PA puede llevar a un deterioro más rápido en la función pulmonar a medida que las bacterias se adaptan al ambiente intrabronquial. Después de un estado planctónico pueden formar micro colonias y consecuentemente empezar a producir una película biológica. Esta película biológica protege a las bacterias (PA) de neutrófilos y antibióticos administrados. Con la formación de la película biológica la infección empezará a ser crónica y virtualmente imposible de erradicar.

El resultado de dicha infección crónica es una respuesta inflamatoria continua en las vías respiratorias lo que lleva a una destrucción progresiva del tejido pulmonar.

La tercera sesión se enfocó en la prevención y tratamiento de infecciones con PA. Como la PA se transmite fácilmente de una persona con FC a otra, la mayoría de las clínicas tienen una estricta política de segregación. Esta política ha probado tener éxito y llevará a una disminución en la incidencia y prevalencia de pacientes con una infección crónica con PA. Cuando los pacientes tienen la primera infección con PA es todavía posible erradicarla por un período más largo de tiempo, usando una combinación de antibióticos sistémicos e inhalados. Se ha demostrado que una administración oral de tres semanas de ciprofloxacina en combinación con Colistina inhalada por seis semanas es efectiva en la mayoría de los pacientes. Cuando los pacientes tienen una infección crónica con PA el tratamiento continuo con antibióticos inhalados (Tobramicina o Colistina) reducirán el número de exacerbaciones (infecciosas) e inhibirá el deterioro en la función pulmonar. Además la Azitromicina oral puede también llevar a una mejoría de la función pulmonar y a una disminución en exacerbaciones infecciosas. El exacto mecanismo de la acción de la Azitromicina no está completamente claro pero la Azitromicina probablemente inhibe la formación de la película biológica en las infecciones con PA crónicas y puede tener alguna acción antiinflamatoria.

Fisioterapia en la Fibrosis Cística.

Los aspectos de fisioterapia de la reunión consistieron de una sesión plenaria y dos talleres. La sesión plenaria intitulada "Fisioterapia en la FC - estado del arte" enfatizó la fisioterapia como una parte esencial del paquete de cuidado de la FC, interactuando de manera importante con las otras partes básicas de la terapia. Demostró el impresionante desarrollo de la fisioterapia a través del mundo entero y cómo muchos factores influyen la forma en que estamos trabajando, qué técnicas se elijen y hasta qué punto las prioridades en las diferentes culturas varían. Se enfatizó que la fisioterapia moderna en FC incluye terapia de inhalación, terapia de despeje de vías respiratorias, ejercicio físico y una educación continua de los pacientes, padres de familia y otros miembros del equipo, personal hospitalario y más.



La presentación subrayó la importancia de definir los objetivos de la fisioterapia en la FC y el papel del fisioterapeuta en el cuidado moderno de la FC. ¿Es 1) tratar de prevenir el progreso de la enfermedad por intervención temprana, reducir la obstrucción de las vías respiratorias periféricas y mantener ventiladas todas las partes de los pulmones, o 2) intentar recuperar lo que se ha perdido por intensa fisioterapia durante admisiones al hospital, y proporcionar terapia física en conexión con el dolor músculo esquelético? Dónde poner el enfoque de la fisioterapia se presentó como una decisión activa esencial que debe tomarse, ya que es de gran importancia para la organización y para la cantidad de recursos de fisioterapia disponibles en el centro de FC. El papel del fisioterapeuta para adaptar un régimen de fisioterapia individual también se discutió, sabiendo que el máximo tratamiento no necesariamente es lo mismo que el tratamiento óptimo. El número de factores que influyen sobre cual es el mejor régimen para el individuo fue enumerado. Pero, como los factores cambian con el tiempo, la terapia necesita ser evaluada y optimizada regularmente o cambiada para mantener la adhesión. La importancia de evaluar el régimen junto con cada paciente y los padres fue mencionada., donde los parámetros de interés inmediato se eligen como complemento a los más tradicionales. El posibilitar que el fisioterapeuta y el paciente tengan contactos frecuentes se enfatizó y el hecho de que la fisioterapia siempre debe llevarse a cabo de manera que haga la futura cooperación posible.

Los talleres dieron oportunidades de discusiones más detalladas e interactivas. La fisioterapia en infantes y niños pequeños fue un tema discutido activamente. Cuándo empezar en niños pequeños que aparentemente no tienen síntomas pulmonares se discutió a fondo. Refiriéndose a la sesión plenaria, los objetivos con el tratamiento se discutieron en detalle, basados en el conocimiento sobre tapones de moco en niños pequeños con FC y en que las vías respiratorias no ventiladas constituyen un ambiente que hace que ciertas bacterias prosperen. Hasta qué punto la fisioterapia adaptada individualmente como intervención temprana puede influenciar estos cambios pulmonares en las vías respiratorias periféricas también se discutió. Las preguntas que surgieron fueron qué técnicas incluir, la duración y frecuencia de cada sesión, diferentes técnicas que pueden usarse, efectos secundarios positivos y negativos conocidos de las técnicas disponibles, influencias culturales y problemas prácticos que afectan la elección. Muchas preguntas y experiencias fueron exploradas. Los participantes fueron atraídos activamente, haciendo las discusiones tanto prácticas como útiles.

El segundo taller se enfocó en el ejercicio físico en diferentes edades, pero especialmente en los niños pequeños. El taller inició con una revisión de cómo un patrón respiratorio obstructivo y músculos del pecho acortados afectan la columna y la postura, cómo permiten que una cifosis torácica (posición encorvada) se desarrolle. Esta es probablemente una razón de por qué los problemas músculo esqueléticos y dolor de la espalda son comunes entre adultos con FC. Todos los participantes estuvieron de acuerdo que el mantener



la movilidad es mucho más fácil que intentar recuperar lo que se ha perdido y que el ejercicio físico en la FC debe iniciarse tempranamente. Esto debe incluir la movilidad de la pared del pecho, ejercicios de reforzamiento de la postura muscular así como el trabajar en entrenamiento de capacidad, todo con relevancia a la edad del paciente. También se discutió por qué los pacientes con mala saturación arterial de oxígeno necesitan oxígeno suplementario durante el ejercicio físico, así como el hecho de que puede haber una mala función pulmonar, ¡los individuos con FC pueden tener una condición física relativamente buena y verse saludables!

La Nutrición en la Fibrosis Cística

Los aspectos de nutrición de la reunión consistieron de una Plenaria y dos talleres. La Sesión plenaria intitulada “Nutrición y Enzimas: ¡Ahí Es Donde Empieza!” resaltó la patogénesis de múltiples factores de desnutrición en la Fibrosis Cística. Demostró cómo el impacto del estatus de nutrición en la morbilidad y mortalidad ha sido reconocido en la literatura por más de 20 años y enfatiza la cada vez mayor evidencia de los efectos positivos del estatus de nutrición, peso e índice de masa corporal en la función respiratoria.

La presentación revisó la importancia de optimizar la nutrición y la terapia de reemplazo de la enzima pancreática tan temprano como sea posible después del diagnóstico y mostró el impacto



Alison Morton, Especialista en Nutrición en FC del RU, da un seminario en nutrición

a largo plazo de optimizar la nutrición en los primeros años. Como la FC es un desorden complejo de múltiples sistemas es esencial que un equipo proactivo multidisciplinario esté involucrado en el cuidado y manejo de los pacientes y el trabajo interdisciplinario ayuda a facilitar esto. Esto fue resaltado en la Sesión Plenaria pero

también por la presencia de la audiencia multidisciplinaria.

La plenaria proporcionó el fondo para discusiones más detalladas e interactivas en los dos talleres. El primer taller “Manejo del Recién Nacido con FC” (aunque esto fue realmente el paciente recién diagnosticado ya que la FC rara vez se presenta como íleo meconial en los EAU (Emiratos Árabes Unidos (UAE por sus siglas en inglés)) resaltó las ventajas de amamantar, la importancia y factibilidad de la introducción y monitoreo temprano de la terapia de reemplazo de la enzima pancreática, suplementación de vitamina soluble en grasa y el manejo de complicaciones tales como el íleo meconial, reflujo gastroesofágico, falla en el crecimiento y problemas de conducta de alimentación.

El segundo taller “Tratamiento de la Desnutrición” se enfocó en los factores que contribuyen a la desnutrición en la FC. Hubo discusión sobre métodos de evaluación de nutrición, criterios para un enfoque en etapas de intervención de nutrición y aspectos prácticos de proporcionar apoyo de nutrición, incluyendo el suplementar la ingesta de la dieta en formas más invasivas de apoyo tales como alimentación nasogástrica y por gastrostomía.



Necesidades de Análisis para Futuros Programas en la Región del Golfo

Durante el seminario de todo el día, los padres, pacientes y profesionales médicos fueron entrevistados para determinar como CF Worldwide puede apoyar más a pacientes en Omán y los Estados del Golfo que lo rodean. Se llevó a cabo un análisis a través de cuestionarios que hacían una serie de preguntas detalladas con el objetivo de determinar las necesidades específicas de la región.

Omán, Bahrain, Arabia Saudita, Dubai y otros Estados del Golfo proporcionan los medicamentos y tratamiento necesarios para pacientes a través de sus programas nacionales de salud. La mayoría de los medicamentos están disponibles en todas las regiones pero hay poco conocimiento del tratamiento apropiado entre la comunidad médica. La Sociedad Respiratoria del Golfo está incrementando activamente la conciencia de la FC y continuará trabajando con CFW para presentar futuros Seminarios FC.

Los padres y las personas que viven con fibrosis cística en la región no tienen acceso a la información apropiada. Hay pocas fuentes de FC en la Web o impresas en árabe, el idioma predominante de la región. Esto ha dificultado a las familias entender las necesidades diarias de las personas con FC y como sobrellevar las demandas sobre todos los miembros de la familia. Hay pocos recursos disponibles para capacitar a los padres y pacientes sobre las necesidades diarias de Nutrición y Fisioterapia. Los tratamientos caseros no están disponibles haciendo las estancias de los pacientes en hospitales más frecuentes y prolongadas. Una familia entrevistada dijo que su hijo con FC pasa hasta 2 semanas cada 2 a 3 meses en la clínica pediátrica local para tratamientos de antibióticos y fisioterapia.

Muchos padres expresaron el deseo de tener un boletín FC en árabe y formar grupos de apoyo para padres y pacientes. CFW está planeando ofrecer un taller educativo para Padres/Pacientes en Omán durante el 2007 para tratar las necesidades de Fisioterapia y Nutrición en casa. Durante este taller se hará un esfuerzo concertado para formar una organización local de Padres/Pacientes para ayudar a apoyar las iniciativas de la Sociedad Respiratoria del Golfo. La meta a largo plazo será el desarrollo de varios grupos de apoyo a través de la región.

CFW espera con ansia una evaluación positiva de la Conferencia de Omán y de los nuevos Programas Educativos encaminados a esparcir el conocimiento sobre la fibrosis cística. La conferencia de Omán nos ofreció una oportunidad de entender mejor las necesidades de las personas en una región donde estamos descubriendo lentamente una población con FC. Esperamos regresar a Omán



en el futuro cercano para ayudar a mejorar las vidas de la gente que vive con FC en la Región del Golfo.

Traducido por: Teresita García Ruy Sanchez

Sitio Web/perfil: www.proz.com/pro/1090

Correo Electrónico: tgrs@prodigy.net.mx