

## 29º CONGRESO EUROPEO DE FIBROSIS QUÍSTICA

*Copenhague, Junio de 2006.*

*Traducido de "CF TODAY", boletín informativo  
del Cystic Fibrosis Trust (Reino Unido).*

*< Informe realizado por el Dr. Jim Littlewood  
(OBE), Agosto 2006 >*

El 29º Congreso Europeo de Fibrosis Quística, organizado por la Sociedad Europea de Fibrosis Quística, fue realizado en junio en el Centro Bella de la ciudad de Copenhague. El Centro Danés de FQ en el Rigshospitalet ha tenido reputación internacional durante muchos años por sus tratamientos clínicos innovadores y sus investigaciones, y fue reconocido en el congreso con el premio "Ettore Rossi", consistente en una medalla al director anterior, Dr. Christian Koch y a su equipo.

Aunque no se informaron adelantos importantes, muchos Centros describieron su experiencia con los tratamientos recientemente introducidos. Entre los tratamientos relativamente nuevos, el reciente estudio australiano sobre solución salina hipertónica (7%) inhalada dos veces por día durante 48 semanas recibió otra vez considerable atención (ya discutido en el último boletín "CF Today"). A pesar de los modestos resultados, el tratamiento con esta solución tiene la ventaja de no ser costoso y disponible en todas partes, aunque es menos efectivo que la rhDNasa (Pulmozyme). La mayoría de los médicos ingleses todavía prefieren la rhDNasa como mucolítico efectivo para aflojar el esputo; algunos pediatras están probando este medicamento en niños pequeños con FQ, razón por la cual existe un aumento evidente de sus beneficios.

Varias presentaciones confirmaron el efecto favorable a largo plazo de la azitromicina por vía oral en pacientes infectados crónicamente con *Pseudomonas aeruginosa* (PA). Aunque la PA es resistente a la azitromicina, la droga provoca su efecto beneficioso alterando la respuesta inmune del paciente a la infección; un estudio demostró que varios marcadores de infección en el esputo fueron reducidos con este tratamiento. Realmente la utilización de este tipo de drogas (macrólidos) ha tenido fundamental importancia en los tratamientos de los últimos años.

La gran importancia de evitar la infección crónica de PA ha sido ahora bien aclarada y hubo muchos informes de regímenes exitosos de erradicación temprana por medio de la utilización de varias combinaciones de antibióticos por vía inhalatoria, oral o intravenosa, administrados inmediatamente después del resultado positivo del cultivo de PA.

Al final de la sesión plenaria, fue muy destacada la presentación del Dr. Steven Conway, titulada “*Formas de llegar a la adultez sin Pseudomonas aeruginosa*”. Sus recomendaciones son muy interesantes para los pacientes FQ y sus familias, razón por la cual las hemos incluido en este informe. Se basan en su larga experiencia en el Centro de FQ Leeds y en una extensa revisión de relevantes trabajos publicados.

Estas prácticas son realmente efectivas para reducir la prevalencia de la infección crónica de PA, tal como ha sido demostrado en Copenhague y Leeds. Por ejemplo, en Copenhague ningún chico menor de 14 años ha sufrido infección crónica de PA desde el año 1990. En Leeds solamente el 4,3% de los niños menores de 11 años y sólo el 53% de los 317 pacientes adultos están infectados crónicamente con *Pseudomonas aeruginosa*. Es sorprendente que algunos Centros de FQ de Europa y, particularmente, de Estados Unidos, hayan sido tan lentos para incorporar la terapia de erradicación temprana de *Pseudomonas aeruginosa*.

Muchas presentaciones en el congreso de Copenhague confirmaron la creencia de que las perspectivas para el paciente FQ continúan mejorando. Los tratamientos y prácticas efectivas en los centros especializados serán refinados y mejorados hasta que sean modificados por la introducción de tratamientos más específicos para el defecto básico, ya sea por el reemplazo de genes o terapia con medicamentos. Aún cuando no fue el tema principal del congreso, resulta tranquilizador que el progreso en ambas áreas –terapia farmacológica o de reemplazo de genes- nunca ha sido tan activo o ha llegado tan cerca de una posibilidad real de tratamiento.

---

## VACUNA CONTRA LA PSEUDOMONAS

En el congreso hubo gran interés en las presentaciones acerca de la nueva vacuna contra la Pseudomonas, denominada Aerugen y distribuida por Berna Biotech. (actualmente Crucell N.V.).

Sin embargo la decepción llegó en el mes de julio de este año, cuando se conocieron los resultados negativos del estudio multicéntrico Aerugen Fase III. Durante los cuatro años que duró el estudio el éxito de la terapia antibiótica para la PA temprana había reducido la prevalencia de la infección crónica tanto en los pacientes vacunados como en los controles, en tal dimensión que no había diferencia entre los dos grupos. Sobre la base de estos resultados el laboratorio farmacéutico decidió suspender cualquier desarrollo clínico futuro de la vacuna.

Aunque la vacunación contra PA no va a ser una opción para el futuro previsible, se ha difundido el concepto de que la infección crónica de PA puede ser demorada considerablemente o aún evitada por el tratamiento temprano y rápido con antibióticos adecuados.

### *Recomendaciones para la prevención de Pseudomonas aeruginosa en pacientes con FQ*

- Observación microbiológica
  1. Se tomarán muestras para cultivo en todas las visitas clínicas, por lo menos cada dos meses, y también en los momentos de infección respiratoria, para identificar cultivos positivos en una etapa temprana cuando la erradicación es generalmente exitosa.
  2. La prueba neonatal para detectar FQ debe ser de rutina, de forma tal que el diagnóstico se haga antes de que se produzca la infección de PA y se establezca la colonia. El 33% de los niños no testeados en los Estados Unidos ya tienen infección crónica de PA cuando son diagnosticados.
  3. Los niveles de anticuerpos de Pseudomonas en la sangre deben ser monitoreados regularmente. Los niveles elevados pueden preceder al aislamiento de PA en los cultivos e indican la necesidad de un tratamiento antibiótico. Este sistema fue sugerido y generalmente aceptado en una sesión separada del congreso.

- Protocolos de erradicación

4. Todos los centros y clínicas de FQ deben tener un tratamiento claro para la erradicación de la infección temprana de PA, el cual debe estar disponible y bien entendido por todo el personal. La erradicación temprana demora o aún previene la instalación de la infección crónica, reduce su prevalencia y es una razón principal para el aumento de la longevidad en los pacientes con FQ.
5. El tratamiento de erradicación de rutina debe ser colistina nebulizada y ciprofloxacina oral durante tres meses. Este es el régimen seguido en Copenhague y da como resultado un largo período sin infecciones. Existen otros protocolos efectivos que erradican aproximadamente el 75% de las primeras infecciones y solamente el 55% de las infecciones intermitentes (segundas infecciones o posteriores que habían sido tratadas exitosamente con tratamiento oral y nebulizaciones).
6. Es esencial establecer buenas comunicaciones con el personal del laboratorio microbiológico para que aprecien la importancia del diagnóstico temprano y el tratamiento exitoso, y también para mejorar la rapidez acerca de la información e implementación del tratamiento.
7. Para los pacientes con PA intermitente (por ejemplo, que hayan tenido un cultivo previo de PA positivo y que fue tratado exitosamente), el Dr. Conway aconsejó una serie de antibióticos intravenosos anti-Pseudomonas durante dos semanas. Luego vendrán tres meses de colistina nebulizada y ciprofloxacina vía oral. Este tratamiento aumentó el éxito de la erradicación de un 54% a un 74%.
8. Asimismo, un nuevo cultivo positivo de PA acompañado de nuevos síntomas, debe tratarse con una serie de antibióticos intravenosos durante dos semanas antes de comenzar con el tratamiento de nebulizaciones y por vía oral. Otras posibilidades para las infecciones de PA a repetición fueron dar dos semanas de antibióticos intravenosos seguidos de tobramicina inhalada (TOBI) durante tres meses, y luego TOBI inhalado mes por medio durante nueve meses.

- Prevención de la infección
  9. Se deben introducir sistemas de control de la infección para reducir la exposición de los pacientes a nuevas infecciones. Separar a los pacientes en diferentes clínicas de acuerdo a la presencia o ausencia de PA en sus cultivos es ahora un componente integral del control de la infección en la atención de la FQ. En apoyo de esta teoría existe una abrumadora evidencia, a partir de la observación de la transferencia de cepas específicas entre pacientes, expansión epidémica de cepas resistentes a los antibióticos y de las llamadas cepas altamente transmisibles. Hay que esforzarse para ayudar a que los pacientes adhieran a estos sistemas y que sus visitas a las clínicas o sus internaciones sean tan agradables y seguras como sea posible.
  
- Asegurar un tratamiento óptimo
  10. Se establecerán controles de revisión con un sistema de evaluación “in situ” de los servicios médicos y prácticas, unido a una base de datos nacional de FQ, con el fin de concientizar sobre las diferencias en los patrones de práctica y logros obtenidos por las clínicas.
  
  11. Se recomienda un tratamiento antibiótico anti-estafilocócico de rutina (flucloxacilina), ya que la presencia de *Staphylococcus aureus* ha sido asociada significativamente con la adquisición temprana de PA y puede predisponer las vías respiratorias a la infección de PA. También las infecciones virales pueden preparar las vías respiratorias para la infección de PA; por ello la inmunización anual contra la gripe debe ser rutina. El Dr. Conway también recomendó que también los pacientes jóvenes deben probar la rhDNasa inhalada (Pulmozyme).