

Fibrosis quística: consenso sobre el tratamiento del neumotórax y de la hemoptisis masiva y sobre las indicaciones del trasplante pulmonar

C. Prados^a, L. Máiz^b, C. Antelo^c, F. Baranda^d, J. Blázquez^e, J.M. Borro^f, S. Gartner^g, G. Garzón^h, R. Girónⁱ, J. de Gracia^j, J. Lago^k, R. Lama^l, M.T. Martínez^m, A. Morenoⁿ, C. Oliveira^ñ, J. Pérez Frías^o, A. Solé^p y A. Salcedo^q

^aServicio de Neumología. Hospital La Paz. Madrid. ^bServicio de Neumología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ^cServicio de Pediatría. Hospital La Paz. Madrid. ^dServicio de Neumología. Hospital de Cruces. Bilbao. ^eServicio de Radiología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ^fServicio de Cirugía Torácica. Hospital Juan Canalejo. La Coruña. ^gServicio de Pediatría. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ^hServicio de Radiología. Hospital La Paz. Madrid. ⁱServicio de Neumología. Hospital Niño Jesús. Madrid. ^jServicio de Neumología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ^kServicio de Cirugía Torácica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ^lServicio de Neumología. Hospital Reina Sofía. Córdoba. ^mServicio de Neumología. Hospital 12 de Octubre. Madrid. ⁿServicio de Neumología. Hospital Carlos Haya. Málaga. ^oServicio de Pediatría. Hospital Carlos Haya. Málaga. ^pServicio de Neumología. Hospital La Fe. Valencia. ^qServicio de Pediatría. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Introducción

La fibrosis quística (FQ), con una incidencia de un caso cada 2.500 recién nacidos vivos, es la enfermedad hereditaria más frecuente en la raza caucásica. Se produce como consecuencia de la ausencia o la alteración de la función de una glucoproteína, llamada *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR)¹. La patogenia de la enfermedad no está aclarada, aunque parece ser que el círculo vicioso obstrucción-infección-inflamación es el productor del daño pulmonar causante, a su vez, de las bronquiectasias quísticas y la fibrosis pulmonar propias de la enfermedad². El diagnóstico de FQ se establece en el primer año de vida en el 70% de los casos, fundamentalmente por infecciones respiratorias agudas o persistentes o por malnutrición³.

El tratamiento de la alteración pulmonar es uno de los pilares fundamentales para mejorar la supervivencia de estos enfermos. La expectativa de vida de los pacientes con FQ ha aumentado durante las últimas décadas debido, fundamentalmente, a la aparición de nuevos tratamientos y a la creación de unidades multidisciplinarias encargadas del cuidado de estos pacientes.

A medida que aumenta la edad de los pacientes pueden ocurrir, con mayor frecuencia, una serie de complicaciones pulmonares graves, como el neumotórax y la hemoptisis masiva. La hemoptisis masiva tiene casi siempre su origen en las arterias bronquiales. La inflamación crónica que sufren las paredes bronquiales de

los pulmones de los pacientes con FQ produce una hipertrofia de las mismas, junto con la formación de vasos nuevos. Esta hipervascularización conlleva una propensión al sangrado, especialmente durante las exacerbaciones infecciosas respiratorias. La forma de presentación de los neumotórax en la FQ no difiere de la que acontece en otras enfermedades respiratorias diferentes de este proceso. Es una complicación grave, con importante riesgo vital inmediato, pues ocurre fundamentalmente en los pacientes con afectación respiratoria importante³. El trasplante pulmonar debe ser la última opción terapéutica para los pacientes con una enfermedad pulmonar terminal.

Con el objetivo de conseguir unas pautas consensuadas sobre el tratamiento del neumotórax y de la hemoptisis masiva en los pacientes con FQ, así como sobre las indicaciones y contraindicaciones del trasplante pulmonar en esta enfermedad, la Fundación Sira Carrasco, para ayuda contra la FQ organizó, el día 23 de abril de 1999, en Madrid, unos encuentros de consenso con profesionales especializados en el tratamiento de la FQ. Los resultados de esta discusión y los consensos alcanzados se detallan en el presente documento.

Documento del consenso

Consenso sobre el tratamiento del neumotórax

En la FQ, el neumotórax puede ser espontáneo o iatrogénico, aunque habitualmente se produce por la rotura de bullas subpleurales. Según el registro americano, la incidencia en estos pacientes es, aproximadamente, del 1% al año². Esta incidencia aumenta con la edad y la gravedad de la enfermedad, estimándose por encima del 20% en los adultos³. En nuestro estudio, el 56% de los grupos ha tenido más de 5 neumotórax en los últimos 5 años.

Correspondencia: Dr. L. Máiz Carro.
Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Ramón y Cajal.
Ctra. Colmenar, km 9,1. 28034 Madrid.
Correo electrónico: lmaiz@hrc.insalud.es

Recibido: 19-10-1999; aceptado para su publicación: 14-12-1999.

(Arch Bronconeumol 2000; 36: 411-416)

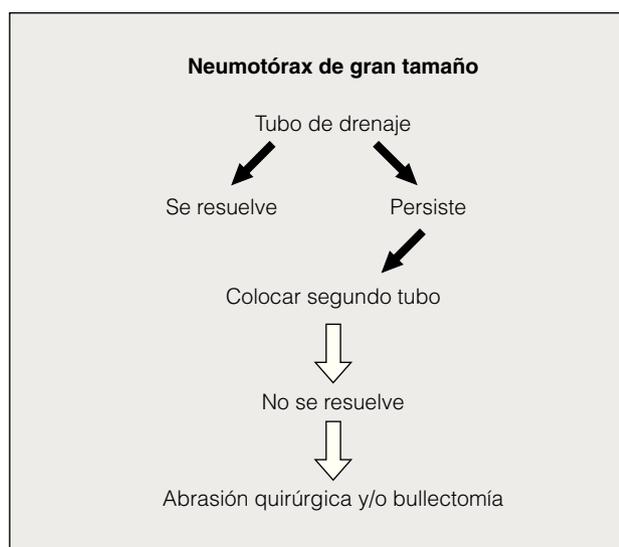


Fig. 1. Algoritmo terapéutico del neumotórax de gran tamaño en la fibrosis quística.

Tratamiento del neumotórax de pequeño tamaño. Según el consenso americano, el neumotórax de pequeño tamaño (< 20% del volumen del hemitórax afectado) y asintomático puede tratarse simplemente con observación hospitalaria, reposo y oxigenoterapia². Si a las 24 h su resolución es evidente o no ha aumentado su tamaño, puede darse el alta hospitalaria al paciente, manteniéndolo en observación domiciliaria⁴. El 54% de los grupos participantes en esta reunión consideró, al igual que en el consenso americano, que la observación hospitalaria del paciente durante 24 h es suficiente si la evolución clínica es buena. Si el neumotórax es sintomático y/o ocupa más del 20% del volumen del hemitórax debería aplicarse el mismo tratamiento que a los neumotórax de gran tamaño⁴.

Tratamiento del neumotórax de gran tamaño. Para la resolución del neumotórax de gran tamaño (> 20% del volumen del hemitórax) y/o sintomático, la expansión del pulmón puede conseguirse lentamente mediante el emplazamiento de un tubo torácico bajo agua. Cuando el flujo de aire disminuye puede proponerse una succión suave, junto con oxígeno al 100%, para favorecer la resolución del neumotórax.

Se recomienda que, si el neumotórax persiste más de 5 días o aparece uno nuevo, empiecen a considerarse otras maniobras para obliterar la cavidad pleural⁴, aunque esta cuestión está muy discutida. En la reunión se llegó al consenso de que, aunque cualquier cirugía pulmonar por poco agresiva que fuera podría suponer un inconveniente en el trasplante, el tiempo que debía mantenerse un paciente con el tubo de tórax, antes de adoptar otras medidas más agresivas, no debía sobrepasar los 30 días, para intentar reducir el riesgo de otras complicaciones secundarias, como el empiema. El 56% de los grupos que contestaron la encuesta pensaba que este tiempo no debía ser superior a 15 días para evitar complicaciones secundarias, mientras que el 37% opinó

que podría esperarse entre 15 y 30 días. Sin embargo, la discusión fue variada, según la plantearan los neumólogos de enfermos adultos y pediátricos o los cirujanos torácicos que se dedican al trasplante. Los neumólogos consideraban, en general, que la incomodidad del tubo y el riesgo de un empiema conlleva una mayor prontitud en adoptar otras medidas más agresivas. Para los niños, se mantuvo que no debería sobrepasarse los 5 a 7 días de espera. Por otra parte, los cirujanos torácicos que se dedican al trasplante de pulmón concretaron que, dado que muchos de estos enfermos deberían ser sometidos a trasplante de pulmón en un futuro más o menos lejano, y teniendo en cuenta que cualquier cirugía pulmonar, por poco agresiva que fuera, podría suponer un inconveniente en el trasplante, se debería alargar el tiempo de espera, si bien es verdad que no debían sobrepasarse los 15 días.

En general, en la bibliografía médica se considera que el tratamiento agresivo debe considerarse en todo neumotórax que, aun tratado con drenaje, recurre en el mismo lado al menos una segunda vez⁴. Los grupos participantes, en su mayoría, mantienen esta misma idea, salvo un 25% que esperaría a un tercer episodio ipsilateral si los otros han sido correcta y rápidamente corregidos con drenaje. Teniendo en cuenta que la mayoría de los grupos trasplantadores no pensaban que la cirugía en la cavidad torácica sea una contraindicación absoluta para el trasplante, se recomendó una resección mínima de la zona que los causa, por ejemplo, una bullectomía⁵. Sólo se recomendaría la pleurodesis química en el caso de pacientes en que, por su estado, el riesgo quirúrgico sobrepasase el beneficio que de él pudiera obtenerse^{6,7}. Entre los encuestados por nosotros, las respuestas más aceptadas fueron la abrasión pleural mecánica y/o la bullectomía (43%). Sin embargo, los cirujanos torácicos consultados no fueron partidarios de la abrasión pleural y, si se llevaba a cabo, admitían como mucho una abrasión pleural muy limitada, debiendo evitarse siempre que se pueda, por las complicaciones potenciales, principalmente de sangrado, en la cirugía del trasplante pulmonar. La toracoscopia es la vía más preconizada, tal y como la mantienen otros grupos de trabajo⁵.

Debido a que no existen estudios concluyentes sobre la eficacia del tratamiento antibiótico intravenoso en los episodios de neumotórax, se llegó al consenso de que sólo se emplearán antibióticos en el curso de un neumotórax si existe infección respiratoria concomitante.

No se contestó de forma categórica si la presencia de un neumotórax en un enfermo con FQ agravaba su pronóstico vital. Los datos de la bibliografía son confusos ya que, para unos autores⁴ disminuye la supervivencia de los pacientes, con una media de vida de 19 meses tras el episodio, mientras que según otros⁸ no hay un deterioro respiratorio demostrable. La experiencia de los expertos consultados en esta reunión es que la supervivencia media debe disminuir, aunque no hay trabajos que lo demuestren.

Para concluir, se ha consensado el algoritmo de tratamiento para el neumotórax de gran tamaño en la fibrosis quística que se observa en la figura 1.

Consenso sobre la hemoptisis

La hemoptisis de pequeña cuantía se aprecia de forma muy frecuente entre los enfermos con FQ y suele ser un signo de exacerbación respiratoria, siendo mucho menos típicas otras causas, como el tratamiento con fármacos antiinflamatorios no esteroides que interfieren con la hemostasia, el déficit de vitamina K, las variaciones en la presión arterial por cambios posturales, el aumento de la presión sanguínea por maniobras de Valsalva o la aerosolización de fármacos irritantes. El sangrado puede variar en gravedad, oscilando entre pequeñas estrías de sangre en el esputo hasta la expectoración de cantidades significativas de sangre. Sin embargo, definimos como hemoptisis masiva aquella que produce un sangrado por la boca, procedente del pulmón, de más de 240-300 ml en 24 h, la que da lugar a episodios recurrentes de hemoptisis moderada, es decir, la que produce tres o más emisiones de sangre de 100 ml por día en una semana o un sangrado recurrente que pone en peligro la vida del paciente. Su incidencia anual es del 1%. La frecuencia aumenta con la gravedad de la afectación respiratoria. Se ha comprobado que se asocia a una mortalidad del 50-85%⁹. Se considera que, aproximadamente, el 1% de los enfermos con FQ va a tener un episodio de hemoptisis masiva cada año, siendo la frecuencia mayor entre los que sobrepasan los 16 años de vida¹⁰. Entre los encuestados, la mayoría ha presentado menos de 5 episodios en los últimos 5 años.

Debido a que un gran número de hemoptisis masivas cede espontáneamente, es difícil extraer conclusiones definidas sobre las opciones terapéuticas disponibles. La mayoría de las recomendaciones se basan en la experiencia clínica de los médicos que tratan habitualmente a estos pacientes, recogidas en guías de consenso⁴. Además de las medidas que deben adoptarse en cualquier hemoptisis (mantenimiento de la integridad de la vía aérea, reposo, corrección de factores desencadenantes)^{10,11}, en esta reunión se aconsejó, al igual que en el consenso americano², instaurar antibióticos por vía intravenosa, ya que la mayor parte de estos procesos ocurren por exacerbaciones respiratorias graves.

Entre nuestros encuestados, el 43% suspendería la fisioterapia, los antibióticos inhalados, los broncodilatadores, los corticoides inhalados y los mucolíticos en aerosol, como la desoxirribonucleasa, así como los antiinflamatorios no esteroides, por su capacidad para interferir en la coagulación⁴. Por tanto, se llegó al acuerdo de reducir toda terapia inhalada y sustituirla, siempre que se pueda, por la vía intravenosa. Aunque no hay evidencias científicas que apoyen la conveniencia de continuar o no con la fisioterapia¹⁰, se aceptó que debería suspenderse, al menos, en las primeras 24 h tras el sangrado agudo, reintroduciéndola lo antes posible. Según el consenso americano, además de lo indicado, se recomienda no usar antibióticos derivados de las penicilinas por una mayor incidencia de sangrado¹⁰.

En general, la opción terapéutica elegida por la mayoría es la embolización, que no es una terapia excluyente de las otras mencionadas. Sus indicaciones son: a) hemoptisis persistente a pesar de otras opciones tera-

péuticas menos agresivas o que pone en riesgo vital al paciente como para requerir una intervención inmediata, y b) hemoptisis no masivas, pero recurrentes y/o que interfieren en la calidad de la vida del enfermo^{12,13}. Según algunos expertos también puede estar indicada, de entrada, ante cualquier hemoptisis masiva. Es una técnica que, si bien no está exenta de riesgos, como infarto de órganos distales a la zona embolizada y muerte, éstos son mínimos en manos expertas.

La recurrencia del sangrado es relativamente frecuente y debería tratarse como un episodio nuevo. Si el sangrado no cesa rápidamente tras la embolización debería considerarse la reembolización. Como afirman otros autores¹³, se puede reembolizar hasta tres veces en el mismo episodio, debiendo pensar en otras opciones terapéuticas si el sangrado persiste. La eficacia general para el control inicial de la hemoptisis después de una embolización es de un 75%, de un 89% después de dos embolizaciones y de un 93% después de tres¹⁰. Aunque fue una cuestión muy debatida en la reunión y no compartida por todos, la opinión de los radiólogos vasculares, avalada por la de otros expertos^{5,12,13}, fue que en aquellos pacientes en los que no hay signos o síntomas que ayuden a localizar el lugar del sangrado y las pruebas diagnósticas realizadas no permitan saber con certeza cuál es el lado sangrante, deberían embolizarse todas las arterias bronquiales patológicas visibles.

Mucho más discutida fue la indicación de la fibrobroncoscopia en las hemoptisis masivas de estos enfermos⁴. En la bibliografía se señala que ayuda a controlar o, al menos, a localizar el punto sangrante si se puede visualizar el árbol bronquial, ya que los sangrados muy importantes dificultan la misma. También es posible que se haya coartado la hemorragia¹⁴. En nuestros participantes, en casi la mitad de los casos (46%), se utilizó la fibrobroncoscopia. Los radiólogos intervencionistas indicaron que esta técnica, previa a la embolización, podía ser útil en la búsqueda selectiva del punto sangrante, aunque no siempre es necesaria. Puede estar indicada como técnica terapéutica (taponamiento con balón del segmento o lóbulo sangrantes, instilación de noradrenalina o suero frío intrabronquial, etc.) cuando la vida del paciente corre un peligro inmediato por el sangrado agudo. Debería haber un broncoscopista y un radiólogo intervencionista que coordinaran la terapia.

La administración de vitamina K se recomendó como terapia, si bien la mayoría de los grupos encuestados no la había señalado. Otras medidas, como el uso de vasopresina, sólo se comentaron en un grupo, con poca experiencia por los demás. En este sentido, en la bibliografía se señala que, si bien ayuda al control del sangrado por su efecto sobre las plaquetas, capilares, citocinas circulantes y contracción del músculo liso arteriolar¹⁵, la embolización está más indicada.

En algunas circunstancias excepcionales, cuando no han tenido éxito todas las maniobras terapéuticas anteriores en el control de la hemoptisis, la causa de la misma es una cavitación pulmonar, el origen exacto del sangrado está bien localizado y el paciente tiene una buena reserva funcional, puede estar indicada la cirugía de resección pulmonar⁴.

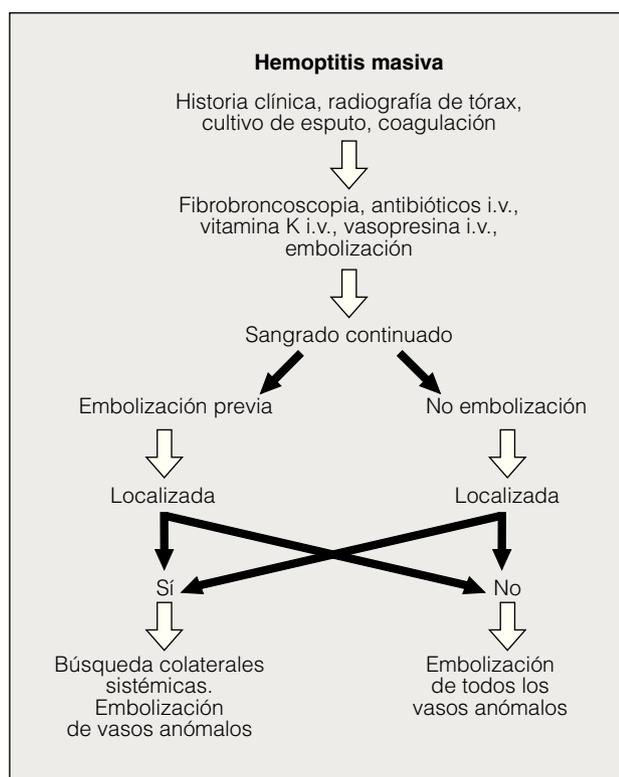


Fig. 2. Algoritmo terapéutico de la hemoptitis masiva en la fibrosis quística.

Aunque las primeras series publicadas de hemoptisis masivas referían que estos pacientes tenían peor pronóstico a corto plazo¹⁶, otros estudios no han confirmado esta afirmación y no han encontrado diferencias significativas respecto a la mortalidad entre los pacientes con y sin hemoptisis masivas y similar estado respiratorio¹⁷. La percepción subjetiva de los expertos consultados fue que no parecía que la hemoptisis masiva cambiase el pronóstico a largo plazo de los pacientes con FQ.

El algoritmo terapéutico de la hemoptisis masiva que quedó consensuado tras esta reunión se recoge en la figura 2.

Consenso sobre trasplante pulmonar en fibrosis quística

A medida que se ha adquirido experiencia se han ampliado los criterios de selección de pacientes para trasplante pulmonar. Sin embargo, algunas contraindicaciones

TABLA I

Indicaciones del trasplante pulmonar en la fibrosis quística

- FEV₁ ≤ 30% del valor predicho
- Deterioro respiratorio progresivo, aunque el FEV₁ sea mayor del 30% del valor predicho, evidenciado por un aumento de la frecuencia y duración de las exacerbaciones infecciosas graves y/o aumento de la desnutrición a pesar de un tratamiento médico óptimo
- Hipoxemia y/o hipercapnia
- Complicaciones pulmonares que pongan en peligro la vida del paciente, como la hemoptisis masiva recurrente

nes de este tipo de trasplante continúan siendo motivo de controversia. En este documento se pretende recoger, en forma de indicaciones y recomendaciones, algunos de los aspectos debatidos del trasplante pulmonar. Estas indicaciones pueden cambiar con el tiempo y nunca deben sustituir la evaluación individual de cada paciente por el equipo de trasplante y por los médicos que le han remitido al centro trasplantador.

Criterios de trasplante pulmonar

La afectación pulmonar es la responsable de la mayoría de los fallecimientos que ocurren en los pacientes con FQ. En general, los candidatos para el trasplante pulmonar, independientemente del trastorno de base, deben tener una enfermedad pulmonar crónica que les limite su supervivencia, a pesar de haber recibido un tratamiento óptimo. El desconocimiento preciso de la historia natural de la FQ y la variabilidad de la evolución clínica de estos pacientes hacen que sea difícil decidir cuál es el momento adecuado en el que un paciente con esta alteración debe ser trasplantado. Para ayudar en lo posible a esta decisión, diferentes grupos de trabajo^{18,19} han elaborado las indicaciones del trasplante pulmonar en la FQ. En la tabla I se recogen las indicaciones consensuadas en esta reunión. Los pacientes deben remitirse a las unidades de trasplante pulmonar con el tiempo suficiente para que puedan ser cuidadosamente evaluados y preparados para el trasplante y siempre que su esperanza de vida exceda el tiempo medio en lista de espera del órgano. Afortunadamente, en España, debido a la elevada donación de órganos, el tiempo medio en lista de espera de trasplante pulmonar es de unos 4 meses, por lo que puede predecirse mejor el momento en que un paciente debe entrar en la lista de espera. Sin embargo, en los EE.UU., donde el tiempo medio de permanencia en lista es de unos 24 meses, el 30-50% de los pacientes con FQ fallecen mientras esperan un donante. En esta reunión se hizo especial hincapié en la importancia de evaluar el grado de deterioro de la función pulmonar¹⁸, debiendo remitir a un centro de trasplante a aquellos pacientes con un deterioro respiratorio progresivo que no respondan a un tratamiento intensivo, fundamentalmente con antibióticos intravenosos, aunque, su FEV₁ sea, incluso, mayor del 30% del valor predicho.

Factores de riesgo/contraindicaciones potenciales

Hepatitis C. La infección por el virus de la hepatitis C no debería suponer en la actualidad, según el consenso alcanzado, una contraindicación absoluta para el trasplante pulmonar, a menos que exista evidencia histológica de daño hepático muy grave.

Colonización pulmonar por gérmenes multirresistentes. El curso clínico de la FQ se caracteriza por un deterioro respiratorio insidioso, con exacerbaciones y remisiones de la infección pulmonar crónica que destruyen progresivamente el pulmón. Como consecuencia de la utilización habitual de antibióticos de amplio espectro a altas dosis, las vías aéreas de estos pacientes con enfer-

medad pulmonar avanzada están colonizadas frecuentemente por gérmenes multirresistentes, como *Pseudomonas aeruginosa*, *Stenotrophomonas maltophilia* o *Alcaligenes xylosoxidans*. Definida la multirresistencia como la resistencia *in vitro* a todos los agentes en dos de las siguientes clases de antibióticos, β -lactámicos (incluyendo carbapenems), aminoglucósidos y quinolonas¹⁹, se consideró que la presencia de estos gérmenes en el pulmón no debería ser una contraindicación absoluta para el trasplante pulmonar, sino un factor de riesgo, ya que se ha demostrado que los gérmenes aparentemente multirresistentes pueden ser susceptibles a la combinación de varios antibióticos²⁰. Para averiguar qué combinación de antibióticos es la idónea deben realizarse, antes del trasplante, estudios de sinergia a antibióticos *in vitro* o bien valorar la respuesta a los antibióticos antes del trasplante *in vivo*, tal y como afirman algunos autores²¹.

Está discutido si la colonización/infección pulmonar por *Burkholderia cepacia* antes del trasplante debería ser o no una contraindicación absoluta para el mismo, ya que, según algunos autores²², se asocia con una elevada morbimortalidad postrasplante, mientras que para otros²³ no representa un factor de riesgo significativo. Según el consenso alcanzado en esta reunión, la colonización/infección pulmonar por *B. cepacia* debería aceptarse como un factor de riesgo, pero no como una contraindicación absoluta para el trasplante.

Colonización pulmonar por micobacterias atípicas, Staphylococcus aureus meticilin-resistente y Aspergillus fumigatus. La colonización/infección pulmonar por micobacterias atípicas o por *S. aureus* tampoco se consideró como una contraindicación absoluta, sino como un factor de riesgo para el trasplante pulmonar. Los pacientes con FQ tienen sus vías aéreas frecuentemente colonizadas por *A. fumigatus*, por lo que se aceptó que ningún paciente debería ser rechazado para el trasplante pulmonar porque se haya aislado este hongo en su esputo.

Aunque no existen datos fehacientes que apoyen la eficacia de la profilaxis antifúngica en los pacientes que van a ser trasplantados, en este documento se recomienda que aquellos pacientes con aislamientos de este hongo en el esputo deberían recibirla de forma específica pre y postrasplante, principalmente con anfotericina B inhalada y/o itraconazol oral.

Intervenciones quirúrgicas previas y pleurodesis químicas. En algunas ocasiones, los pacientes con FQ candidatos a trasplante pulmonar pueden haber sido sometidos a cirugía torácica previa por una infección persistente localizada resistente a antibióticos, neumotórax recurrentes o episodios de hemoptisis recidivantes que no hubiesen cedido con los tratamientos habituales. Algunos grupos de trasplante rechazan a estos pacientes debido a que esta cirugía aumenta considerablemente el riesgo de sangrado en la extracción de los pulmones²². El consenso alcanzado por la mayoría de los grupos presentes en la reunión fue que la cirugía torácica previa sin clara evidencia de paquipleuritis residual supondría un factor de riesgo, pudiendo representar una contraindicación absoluta si la paquipleuritis fuese muy extensa. En el caso de que haya habido una pleurodesis química por

neumotórax de repetición, el riesgo de sangrado operatorio puede ser tal que algunos grupos de trasplante de esta reunión consideraron que podría ser una contraindicación absoluta para el trasplante pulmonar.

Ventilación mecánica. Aunque el trasplante pulmonar de los pacientes sometidos a ventilación mecánica invasiva puede ser técnicamente factible y el riesgo de deterioro muscular e infección respiratoria tras el trasplante puede ser similar al de aquellos pacientes que no están bajo ventilación mecánica^{24,25}, no se conoce con certeza su pronóstico a largo plazo y la incidencia de otras complicaciones. Por ello debería evitarse en lo posible que un paciente sea sometido a ventilación mecánica invasiva, por lo que tendría que optimizarse el momento de entrada del paciente en lista de espera. En la reunión de consenso se llegó al acuerdo de que la ventilación mecánica invasiva es un factor de riesgo para el trasplante, pero no *a priori* una contraindicación absoluta si el paciente está en lista de espera, la intubación se produce como consecuencia de una reagudización de su enfermedad y la situación clínica del paciente lo permite.

La ventilación mecánica no invasiva es útil para estabilizar a los pacientes con FQ que tienen una enfermedad pulmonar avanzada que cursa con insuficiencia respiratoria hipercápnica y con deterioro de la fuerza de la musculatura respiratoria²⁶. Los pacientes que precisen este tipo de ventilación deben valorarse por un centro trasplantador, ya que la necesidad de ventilación mecánica, aunque sea no invasiva, indica una enfermedad pulmonar avanzada y, por tanto, se recomienda su inclusión en lista de espera de trasplante.

Agradecimiento

Proyecto promovido por el Dr. H. Escobar, Presidente de la Fundación Sira Carrasco para Ayuda a la Fibrosis Quística.

Coordinación: L. Máiz, C. Prados, L. Suárez.

Moderador: C. Prados.

Médicos participantes: Dres. C. Oliveira, J. Pérez-Frías, E. Pérez-Ruiz, Hospital Carlos Haya (Málaga). F. Baranda, Hospital de Cruces (Vizcaya). G. García-Hernández, M.T. Martínez, Hospital 12 de Octubre (Madrid). J.M. Borro, Hospital Juan Canalejo (La Coruña). J. Ferrer, A. Solé, Hospital La Fe (Valencia). M.C. Antelo, C. Prados, M.I. Barrios, M.C. Martínez, S. Serrano, D. Álvaro, M.T. Ramírez, G. Garzón, Hospital La Paz (Madrid). R. Girón, Hospital La Princesa (Madrid). A. Salcedo, Hospital Niño Jesús (Madrid). J. Jaurena, Hospital Puerta de Hierro (Madrid). J. Blázquez, H. Escobar, J. Lago, L. Máiz, J.L. Patier, J. Sánchez, L. Suárez, Hospital Ramón y Cajal (Madrid). R. Lama, Hospital Reina Sofía (Córdoba). J.L. Seculi, Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona). N. Cobos, S. Gartner, J. De Gracia, A. Moreno, M. Vendrell, Hospital Vall d'Hebron (Barcelona). L. Peña, Hospital Virgen del Pino (Las Palmas). J. Dapena, Hospital Virgen del Rocío (Sevilla).

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosenstein BJ, Cutting GR, for Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. *J Pediatr* 1998; 132: 589-595.
2. Cystic Fibrosis Foundation. Patient Registry 1994 Annual Data Report. Bethesda (MD): The Foundation, agosto de 1995.

3. Fitz-Simmons SC. The changing epidemiology of cystic fibrosis. *J Pediatr* 1993; 122: 1-9.
4. Yankaskas JR, Egan TM, Mauro MA. Major complications. En: Yankaskas JR, Knowles MR, Boat TF, editores. *Cystic fibrosis in adults*. Filadelfia: Lippincott-Raven, 1999; 175-193.
5. Deterbeck FC, Egan TM, Mill MR. Lung transplantation after previous thoracic surgical procedures. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 139-143.
6. Noyes BE, Orenstein DM. Treatment of pneumothorax in the era of lung transplantation for cystic fibrosis. *Chest* 1992; 101: 1188-1197.
7. Egan TM, Deterbeck FC, Mill MR, Paradowski LJ, Lackner RP, Ogden WD et al. Improved results of lung transplantation for patients with cystic fibrosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 224-235.
8. McLaughlin FJ, Matthews WJ Jr, Strieder DJ, Khaw KT, Shuster S, Shwachman H. Pneumothorax in cystic fibrosis: management and outcome. *J Pediatr* 1982; 100: 863-869.
9. Wholey MH, Chamorro HA, Rao G, Ford WB, Miller WH. Bronchial artery embolization for massive hemoptysis. *JAMA* 1976; 236: 2501-2504.
10. Schidlow DV, Taussing LM, Knowles MR. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference Report on pulmonary complications. *Pediatr Pulmonol* 1993; 15: 187-188.
11. Martínez MT. Complicaciones pulmonares no infecciosas en la fibrosis quística del adulto. *Arch Bronconeumol* 1998; 34: 400-404.
12. Tonkin ILD, Hanissian AS, Boulden TF, Baum SL, Gavant ML, Gold RE et al. Bronchial arteriography and embolotherapy for hemoptysis in patients with cystic fibrosis. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1991; 14: 241-246.
13. Brinson GM, Noone PG, Mauro MA, Knowles MR, Yankaskas JR, Sandhu JS et al. Bronchial artery embolization for the treatment of hemoptysis in patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 152: 1951-1958.
14. Saumench J, Escarabill J, Padro L, Montana J, Clariana A, Canto A. Value of fiberoptic bronchoscopy and angiography for diagnosis of the bleeding site in hemoptysis. *Ann Thorac Surg* 1989; 48: 272-274.
15. Bilton D, Webb AK, Foster H, Mulvenna P, Dodd M. Life threatening haemoptysis in cystic fibrosis: an alternative therapeutic approach. *Thorax* 1990; 45: 975-976.
16. Stern RC, Wood RE, Boat TF, Mathews LW, Tucker AS, Doershuk CF. Treatment and prognosis of massive hemoptysis in cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis* 1978; 117: 825-828.
17. Yankaskas JR, Mallory GB, and the Consensus Conference Statement. Lung transplantation in cystic fibrosis. *Chest* 1998; 113: 217-226.
18. Milla CE, Warwick WJ. Risk of death in cystic fibrosis patients with severely compromised lung function. *Chest* 1998; 113: 1230-1234.
19. Microbiology and Infectious Disease in Cystic Fibrosis. Consensus Conference. *Concepts in Care* (vol. V, section 1). Bethesda, Md: Cystic Fibrosis Foundation, 1994.
20. Saiman L, Mehar F, Niu W, Neu HC, Shaw KJ, Miller G et al. Antibiotic susceptibility of multiply resistant *Pseudomonas aeruginosa* isolated from patients with CF including candidates for transplant. *Clin Infect Dis* 1996; 23: 532-537.
21. Egan JJ, Woodcock AA, Webb AK. Management of cystic fibrosis before and after lung transplantation. *J R Soc Med* 1997; 90 (Supl 31): 47-58.
22. Kotloff RM, Zuckerman JB. Lung transplantation for cystic fibrosis. Special considerations. *Chest* 1996; 109: 787-798.
23. Flume P, Egan T, Paradowski L, Deterbeck FK, Thompson JT, Yankaskas JR. Infectious complications of lung transplantation: impact of cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 149: 1601-1607.
24. Flume PA, Egan TM, Westerman JH, Paradowski LJ, Yankaskas JR, Deterbeck FC et al. Lung transplantation for mechanically ventilated patients. *J Heart Lung Transplant* 1994; 13: 15-21.
25. Borro JM, Tarazona R, Vicente JM, Cafarena JM, Ramos F, Sales G et al. Ampliación de los criterios de selección en el trasplante pulmonar bipulmonar secuencial. *Arch Bronconeumol* 1999; 35: 129-135.
26. Hodson ME, Madden BP, Steven MH, Tsang VT, Yacoub MH. Non-invasive mechanical ventilation for cystic fibrosis patients – a potential bridge to transplantation. *Eur Respir J* 1991; 4: 524-527.