

Bronquiectasias extensas como manifestación única de un defecto grave de alfa-1-antitripsina

Sr. Director: Típicamente los pacientes con niveles séricos anormalmente bajos de alfa-1-antitripsina (AAT) desarrollan enfisema pulmonar en edades tempranas de su vida; menos del 10 % presentan hepatopatía, y ocasionalmente se ha descrito la asociación déficit de AAT y bronquiectasias, como manifestación pulmonar única o asociada a enfisema y hepatopatía¹⁻⁴. Desde la reciente introducción de terapia sustitutiva con AAT humana (Prolastin®), el pronóstico de la enfermedad ha mejorado sensiblemente, por lo que el diagnóstico precoz de la misma es importantísimo⁵.

Queremos llamar la atención sobre este problema presentando el caso de una paciente con fenotipo Pi ZZ, niveles séricos de AAT por debajo del valor protector y bronquiectasias difusas, que se ha podido beneficiar de tratamiento sustitutivo con Prolastin.

Caso clínico. Paciente de 63 años, no adicta al tabaco, que presenta disnea, tos y expectoración crónica desde los 45 años. En los tres últimos años padeció tres episodios de neumonía y múltiples agudizaciones bronquiales. A partir de los 55 años su disnea se hizo de medianos-pequeños esfuerzos y sufrió una caída acelerada del valor del FEV₁, desde 1.350 ml (60 %) en 1986, hasta 756 ml (36 %) en 1991, lo que supuso una pérdida de 99 ml/año. Su estudio de función pulmonar más reciente queda expuesto en la tabla y se interpretó como una obstrucción grave, con atrapamiento aéreo, capacidad de difusión conservada y gases en sangre arterial, con ligera hipoxemia. La radiografía de

tórax mostró unos pulmones "sucios" con imágenes microquísticas en las bases. La TAC pulmonar detectó bronquiectasias saculares y cilíndricas extensas en llingula, lóbulo medio y ambos lóbulos inferiores. Las pruebas de laboratorio fueron normales en todos sus perfiles, excepto el proteinograma, que tenía ausencia total de la banda correspondiente a la alfa-1-globulina, hallazgo que motivó la petición de niveles de AAT y fenotipo, con estos resultados: AAT = 53 mg/dl (N = 180-300), fenotipo: ZZ. A partir del diagnóstico, acude ambulatoriamente, cada semana, para recibir terapia endovenosa con Prolastin®, logrando mantener niveles séricos de AAT de unos 135 mg/dl, con perfecta tolerancia, ausencia de complicaciones y reducción del número y gravedad de las agudizaciones bronquiales.

Comentario. Desde 1963, en que se describió el déficit de AAT como entidad clínica⁶, se fueron mejorando los conocimientos sobre los defectos genéticos y hereditarios de la enfermedad, sus manifestaciones clínicas, las técnicas diagnósticas y recientemente ha sido introducida la terapia sustitutiva con AAT humana, que modifica favorablemente el pronóstico de estos enfermos⁷. Los pacientes de riesgo son aquellos con niveles séricos de AAT menores de 80 mg/dl (o lo que es más exacto, menores de 11 M), cifra umbral, equivalente a un 35 % del valor normal. Estos enfermos suelen desarrollar enfisema pulmonar en edades tempranas, hacia los 40-50 años, y la enfermedad es usualmente fatal hacia los 60 años. La hepatopatía asociada a déficit de AAT es mucho menos común que el enfisema, ocurriendo en menos del 10 % de individuos con fenotipo Pi ZZ, el 1-3 % de los cuales progresa hacia cirrosis y fallo hepático^{4, 5}.

La asociación déficit de AAT con bronquiectasias es mucho menos conoci-

da, aunque ocasionalmente descrita¹⁻⁴. Nuestra paciente padece bronquiectasias difusa como manifestación de un déficit severo de AAT. Se está beneficiando de terapia sustitutiva y ello nos invita a sugerir la inclusión en los protocolos de EPOC y bronquiectasias, de la determinación de un proteinograma y niveles séricos de AAT, porque la posibilidad de terapia sustitutiva con AAT humana puede modificar favorablemente la evolución y el pronóstico de esta no infrecuente enfermedad.

I. Blanco Blanco, M.L. Menéndez Gutiérrez y F. Carro del Camino

Sección de Neumología.
Hospital Valle del Nalón. Asturias

1. Varpela E. Deficiency of alpha-1-antitrypsin and bronchiectasis. *Ann Clin Resp* 1978; 10:79-82.
2. Jones DK, Godden D, Cavanagh P. Alpha-1-antitrypsin deficiency presenting as bronchiectasis. *Br J Dis Chest* 1985; 79:301-304.
3. Barker AF. Alpha-1-antitrypsin deficiency presenting as bronchiectasis. *Br J Dis Chest* 1986; 80:97.
4. Scott JM. Alpha-1-antitrypsin deficiency with diffuse bronchiectasis and cirrhosis of the liver. *Chest* 1977; 71:535-538.
5. American Thoracic Society. Guidelines for the approach to the patient with severe hereditary alpha-1-antitrypsin deficiency. *Am Rev Respir Dis* 1989; 140:1.494-1.497.
6. Laurell CB, Ericksson A. The electrophoretic alpha 1-globulin pattern of serum in alpha-1-antitrypsin deficiency. *Scand J Clin Lab Invest* 1963; 15:132-140.

Cumplimiento de la prescripción en la oxigenoterapia domiciliaria

Sr. Director: Los beneficios de la oxigenoterapia domiciliaria (OD) en pacientes con limitación crónica al flujo aéreo e insuficiencia respiratoria crónica se concretan en un incremento de la supervivencia, si se recibe el oxígeno durante más de 15 horas al día¹. Es un hecho bien demostrado en diferentes estudios que un elevado porcentaje de pacientes no cumple rigurosamente la prescripción, pero los elementos que permiten discriminar al paciente cumplidor son muy variables y a veces contradictorios².

El escaso cumplimiento de la prescripción de la OD también es un problema detectado en nuestro medio³⁻⁵. En la mayor parte de los trabajos, el porcentaje de pacientes que recibe correctamente el oxígeno es inferior al 30 % y este hecho compromete negativamente la efectividad del tratamiento.

TABLA I
Espirometría, volúmenes, resistencia y capacidad de difusión

CV ml	FEV ₁ ml	FEV ₁ / CV %	VR ml	CPT ml	R+ cmH ₂ O / L/seg	DLCO SB ml/min / mmHg	KCO (DLCO/V _A)
Valores/medios/normales							
2.977	2.085	69,9	1.882	4.859	2,2	20,0	5,5
Limite/inferior							
2.475	1.680	60,7	1.207	3.659	1,0	14,6	4,1
Valores hallados							
1.566 (52 %)	756 (36 %)	48,6	3.923	5.489	6,3	17,2	4,5
Gasometría arterial (respirando aire):							
Pa O ₂ : 71 mmHg		PaCO ₂ : 42 mmHg		pH: 7,39			

CV: capacidad vital; VR: volumen residual; CPT: capacidad pulmonar total; R: resistencia; DLCO: difusión al CO; KCO: difusión al CO/volumen alveolar.

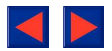


TABLA I

	No cumplidores (n = 171)	Cumplidores (n = 162)
Edad (años)	70,2 ± 10,2	66,5 ± 10,8
Varones	123 (46 %)	144 (54 %)
Mujeres	48 (73 %)	18 (27 %)
PaO ₂ (mmHg)	58,8 ± 12,7	53,1 ± 10,4
FEV ₁ (cc)	795,9 ± 380,3	692,3 ± 255,7
Control consulta > 1 vez/año	33,1	66,9

Hemos realizado un estudio preliminar para conocer los factores que pueden determinar el cumplimiento correcto de los pacientes con OD. Hemos preguntado sobre el cumplimiento a 333 pacientes (267 varones) consecutivos con oxígeno en casa que acudían al hospital para confirmar la indicación de la OD, valorando la edad, sexo, función pulmonar y el grado control. Hemos considerado no cumplidores seguros a los pacientes que aceptaban recibir el oxígeno menos de 12 horas/día. Se consideran pacientes con un control aceptable los que han acudido más de una vez durante el último año a la consulta hospitalaria especializada. Se ha utilizado el t-test para la comparación de medias y la prueba de Fisher para comparar las proporciones, considerando significativos los valores de $p < 0,05$.

Los resultados se resumen en la tabla 1. Ningún paciente disponía de oxígeno líquido y únicamente el 10 % de los mismos utilizaban el concentrador como fuente de suministro de oxígeno, por lo que nuestros datos se refieren a pacientes que utilizan fuentes estáticas. El 67 % de los pacientes cumplidores se habían controlado más de una vez en el hospital durante el último año, mientras que únicamente el 33 % de los no cumplidores seguían controles periódicos ($p < 0,05$).

Los pacientes que cumplen correctamente son significativamente más jóvenes y se encuentran en peor situación funcional ($p < 0,05$). El porcentaje de mujeres que cumplen correctamente la prescripción es significativamente inferior al de los hombres.

Al valorar el cumplimiento mediante encuesta no podemos asegurar que los pacientes que manifiestan que recibieron el oxígeno más de 12 horas al día sean realmente buenos cumplidores. Sin embargo, es poco probable que un paciente que reconoce recibir el oxígeno menos de 12 horas/día sea realmente un buen cumplidor. Por este motivo es correcto afirmar que el porcentaje de pacientes no cumplidores seguros es

elevado (51,4 %) y que es probable que el porcentaje real de no cumplidores sea todavía mayor.

Walshaw et al⁶ también observan que los pacientes cumplidores presentan mayor hipoxemia que los no cumplidores, pero no aprecian diferencias significativas en la mecánica pulmonar.

Un tratamiento como la OD implica un cambio en el estilo de vida del paciente y es razonable que este tipo de tratamiento sea más difícil de realizar correctamente. Quizás por este motivo pueda explicarse que el porcentaje de mujeres que cumple correctamente la prescripción es inferior al de los hombres. En nuestra sociedad, por razones culturales, se atribuye a la mujer el rol de responsable de la casa, y a pesar de precisar un tratamiento como la OD, no deja de hacer otras actividades domésticas⁷.

El mejor cumplimiento de los pacientes que reciben un control más estrecho por parte de equipos especialistas puede deberse a la acción positiva derivada de la consulta o bien a que se trate de pacientes más graves.

En cualquier caso las estrategias para mejorar el cumplimiento de la OD deben dirigirse especialmente a los pacientes de mayor edad, a las mujeres y a los pacientes hipoxémicos con menor limitación funcional. Es razonable pensar que las visitas periódicas por parte de equipos especializados mejoren el cumplimiento.

J. Solé, C. Monasterio* y J. Escarrabill*

CAP II Just Oliveras
i * Servei de Pneumologia.
Hospital de Bellvitge.
L'Hospitalet. Barcelona.

1. Fulmer JD, Snider GL. ACCP-NHLBI National Conference on Oxygen Therapy. Chest 1984; 86:234-247.

2. Levi-Valensi P. Observance de l'oxygénothérapie à longue durée. Rev Mal Resp 1989; 6:187-188.

3. García Besada JA, Coll Artés R, Cuberta N et al. Oxigenoterapia crónica domiciliaria: mal uso y abuso en nuestro medio. Med Clin (Barc) 1986; 86:527-530.

4. Escarrabill J, Estopà R, Huguet M, Manresa F. Domiciliary oxygen therapy. Lancet 1985; ii:779.

5. Marco Jordán L, Labayen Berdoneces J, Furest Carrasco I et al. Oxigenoterapia domiciliaria. Análisis de la situación en Guipúzcoa. Arch Bronconeumol 1988; 24:10-14.

6. Walshaw MJ, Lim R, Evans C, Hind C. Factors influencing the compliance of patients using oxygen concentrators for long-term oxygen therapy. Resp Med 1990; 84:331-333.

7. Altarriba Mercader FX. La familia como núcleo de la atención domiciliaria. En García Pisa RM y Maymó Pijuán N. Atención Domiciliaria. Barcelona Editorial Doyma: 1991; 35-44.

Ventilación mecánica domiciliaria a presión positiva intermitente por vía nasal

Sr. Director: Hemos leído con interés los resultados de Masa Jiménez et al¹ en tres pacientes con insuficiencia respiratoria crónica de origen restrictivo ventilados domiciliarmente con presión positiva intermitente por vía nasal (NIPPV)¹. Quisiéramos agradecer a los autores la presentación de su experiencia en una técnica que puede ser de gran utilidad terapéutica en el futuro. Sin embargo, hay dos aspectos de su trabajo que nos han llamado la atención:

1) *Presiones musculares*: los autores describen un incremento importante en los valores de presiones inspiratorias (P_{IM}) y espiratorias máximas (P_{EM}) después de 10 días de NIPPV. Esta observación se halla en discordancia con datos publicados recientemente² y con nuestra propia experiencia. Durante 17 ± 7 meses tratamos con NIPPV nueve pacientes con insuficiencia respiratoria crónica de origen restrictivo (8 neuromusculares, 1 cifoescoliótico) y no observamos ningún cambio significativo en los valores de P_{IM} (37 ± 23 vs 36 ± 17) o P_{EM} (33 ± 16 vs 42 ± 19), expresados en porcentaje del valor de referencia. Datos muy recientes³ sugieren que incluso en pacientes con EPOC tratados con NIPPV no existe mejoría de la función muscular. Esta aparente discrepancia puede ser explicada por varios factores: a) el cambio de una variable como consecuencia de una intervención determinada puede ser expresado bien en valores absolutos (diferencia entre valores post y pre-intervención) o como porcentaje de cambio (respecto al valor inicial). Cuando el valor absoluto (en este caso cmH_2O) de una variable es muy pequeño, expresar el cambio inducido en forma de porcentaje del valor inicial amplifica extraor-