



Editorial

Fibrosis quística: calidad de vida y estudio radiológico

Cystic Fibrosis: Quality of Life and Radiological Monitoring



La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética con afectación multisistémica, cuya principal causa de morbimortalidad es la respiratoria. Las infecciones respiratorias recurrentes y las bronquiectasias objetivadas con la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) torácica se traducen en una progresiva disminución del volumen espiratorio en el primer segundo (FEV₁). Las exacerbaciones respiratorias recurrente perpetúan el círculo de inflamación e infección que contribuye a la progresión de las bronquiectasias y, por ende, a la pérdida de función pulmonar, todo ello, junto a la afectación digestiva propia de esta enfermedad, afectan al estado nutricional y empeoran el pronóstico en estos pacientes.

Estos parámetros medibles y objetivos otorgan información relevante de la evolución de la FQ pero en ocasiones existen discordancias con el bienestar del paciente. La calidad de vida se mide a través de cuestionarios validados en los que se refleja la percepción de la gravedad de la enfermedad desde el punto de vista del paciente. El cuestionario de calidad de vida validado y específico en la FQ es el Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R). Recoge 12 variables de las cuales la mitad pertenecen a dominios específicos para esta enfermedad (imagen corporal, alteración alimentaria, carga de tratamiento, peso, síntomas respiratorios y síntomas digestivos) y la otra mitad son similares a otros cuestionarios de calidad vida.

Y bien, ¿cuál es la relación entre la calidad de vida y estas pruebas objetivas de función pulmonar y la TCAR en la FQ?

Se ha evaluado la relación existente entre la función pulmonar y el CFQ-R. Los dominios de síntomas respiratorios, vitalidad, funcionamiento físico y percepción de salud fueron los que mejor se relacionaron con el FEV₁¹.

Respecto a las pruebas de imagen, no queda duda de la mayor sensibilidad de la TCAR torácica frente a la radiografía de tórax², reservando esta última para evaluar complicaciones como: atelectasias, nuevos infiltrados o neumotórax. El *score* Bhalla modificado empleado en la TCAR es una herramienta sencilla y objetiva que ha demostrado buen grado de correlación con los valores de la espirometría²⁻⁴.

Existe controversia sobre la periodicidad idónea para la realización de la TCAR torácica durante el seguimiento clínico de la FQ y de cuál es el mejor *score* radiológico: Bhalla modificado o Brody II. Este último es más complejo, quizás por ello menos empleado en la práctica clínica habitual.

En relación con la calidad de vida y las pruebas de imagen, Tepper et al.⁵ evaluaron en población pediátrica la capacidad de la TCAR para predecir las exacerbaciones, concretamente las

bronquiectasias y el atrapamiento aéreo, así como su relación con la calidad de vida. Ambas variables, bronquiectasias y atrapamiento aéreo, se relacionaron con el dominio respiratorio del CFQ-R y también la extensión de tapones de moco, engrosamiento peribronquial y las consolidaciones. Los autores observaron que por cada punto que aumentaba el dominio respiratorio del CFQ-R, disminuían un 5% las exacerbaciones del año posterior y por cada punto que empeoraban las bronquiectasias se incrementaban un 10% las exacerbaciones del siguiente año. Con estos resultados concluyeron que la puntuación del dominio respiratorio del CFQ-R podía predecir el número de exacerbaciones durante el seguimiento.

Un año más tarde, los mismos autores publicaron otro estudio en el que reafirmaban que las bronquiectasias y el atrapamiento aéreo condicionaban una peor calidad de vida en el dominio respiratorio del CFQ-R y defendían la buena sensibilidad de la TCAR torácica para el seguimiento de la progresión en FQ⁶.

En esta misma línea, Kilcoyne et al.⁷ publicaron en 2016 un estudio donde evaluaban la relación entre la TCAR y el cuestionario CFQ-R en 101 pacientes mayores de 15 años con FQ. Dividieron a los pacientes en función de la situación en la que se realizó la TCAR, ingresados o ambulantes. Como era esperable, en aquellos ingresados la puntuación de Bhalla fue significativamente peor, con una relación significativa entre el dominio social del CFQ-R y la aparición de consolidaciones y entre el dominio respiratorio y el atrapamiento aéreo mostrado en la TCAR. En el grupo de pacientes ambulantes hallaron relación entre la consolidación con los dominios respiratorio, físico y vitalidad, y en la severidad de las bronquiectasias con los dominios vitalidad e imagen corporal. La puntuación total de Bhalla se relacionó con el dominio de carga total del tratamiento.

Nuestro grupo, interesado en ahondar en estos aspectos, publicó un trabajo multicéntrico con 158 adultos FQ, donde además de describir una significación estadística entre las pruebas de función pulmonar y el *score* Bhalla modificado, también encontró una relación significativa entre los dominios del cuestionario CFQ-R y la extensión de tapones de moco y saculaciones bronquiales del *score* Bhalla modificado³. Asimismo, la puntuación total del Bhalla modificado fue capaz de predecir el número de exacerbaciones futuras y una peor puntuación del Bhalla se relacionó con la edad, el genotipo, la infección bronquial por *Pseudomonas aeruginosa* y la insuficiencia pancreática⁸. También hemos publicado la valoración evolutiva del daño anatómico medida mediante las escalas de Brody II y de Bhalla en la TCAR y su relación con la mayor necesidad de tratamientos antibióticos⁴.

Lo anteriormente expuesto permite subrayar el papel esencial de la TCAR torácica en el seguimiento de los pacientes con FQ. Consideramos que es una herramienta fundamental, aporta información precoz y de precisión, se relaciona con la calidad de vida, con los datos de función pulmonar y es capaz de predecir las exacerbaciones futuras.

Debe siempre considerarse el riesgo a las exposiciones de radiaciones ionizantes, aunque hoy en día los estudios de baja radiación son más seguros y constituyen una ayuda para el médico en pro de un mejor seguimiento del paciente con FQ.

Debe reseñarse que la calidad de vida en los pacientes con FQ está muy condicionada por la comorbilidad respiratoria, la pérdida de función pulmonar y las exacerbaciones, así como por las alteraciones observadas en la TCAR, principalmente las bronquiectasias, los tapones de moco, el atrapamiento aéreo y las saculaciones bronquiales³. Por ello, se debería integrar la realización del CFQ-R en la práctica clínica habitual ya que es inocuo, fácil de usar y puede ayudar a racionalizar las indicaciones de la TCAR en algunos pacientes. Quizás pudiera dinamizarse la obtención de las puntuaciones del CFQ-R con la implementación de formatos electrónicos o con la validación de cuestionarios específicos más simplificados.

Financiación

Financiado por SEPAR. «Beca Ayuda a la investigación».

Bibliografía

1. Riekert KA. The association between depression lung function, and health-related quality of life among adults with cystic fibrosis. *Chest*. 2007;132:231–7.
2. 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.
3. Diab Cáceres L. Fibrosis quística y calidad de vida en adultos: valoración del estudio radiológico. Madrid: Universidad Autónoma de Madrid; 2020.
4. Zorzo C, Caballero P, Diab L, Pastor Sanz MT, Gomez Punter RM, Girón RM. Predictive value of computed tomography scoring systems evolution in adults with cystic fibrosis. *Eur Radiol*. 2020;30:3634–40.
5. Tepper LA, Utens EMWJ, Caudri D, Bos AC, Gonzalez-Granjel K, Duivenvoorden HJ, et al. Impact of bronchiectasis and trapped air on quality of life and exacerbations in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2013;42:371–9.
6. Tepper LA, Caudri D, Utens EM, van der Wiel EC, Quittner AL, Tiddens HA. Tracking CF disease progression with CT and respiratory symptoms in a cohort of children aged 6–19 years. *Pediatr Pulmonol*. 2014;49:1182–9.
7. Kilcoyne A, Lavelle LP, McCarthy CJ, McEvoy SH, Fleming H, Gallagher A, et al. Chest CT abnormalities and quality of life: relationship in adult cystic fibrosis. *Ann Transl Med*. 2016;4:87. <http://dx.doi.org/10.21037/atm.2016.03.08>. PMID: 27047946; PMCID: PMC4791339.
8. Diab-Cáceres L, Girón-Moreno RM, García-Castillo E, Pastor-Sanz MT, Olveria C, García Clemente M, et al. Predictive value of the modified Bhalla score for assessment of pulmonary exacerbations in adults with cystic fibrosis. *Eur Radiol*. 2021;31:112–20. <https://doi.org/10.1007/s00330-020-07095-y>.

Layla Diab Cáceres^{a,*},
Rosa María Girón Moreno^a y Paloma Caballero Sánchez-Robles^b
^a Servicio de Neumología, Hospital Universitario de La Princesa,
Universidad Autónoma de Madrid, Madrid, España
^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario de La Princesa,
Universidad Autónoma de Madrid, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: layladch@gmail.com (L. Diab Cáceres).