Arch Bronconeumol. 2011;47(10):531–534

ARCHIVOS DE BRONCONEUMOLOGIA

www.archbronconeumol.org

Nota clínica

Efecto beneficioso y prolongado del buen control metabólico de la diabetes relacionada con fibrosis quística sobre la función pulmonar y el estado nutricional

María Martín-Frías[a,*], Luis Máiz[b], Atilano Carcavilla[a] y Raquel Barrio[a]

[a] Unidad de Diabetes Pediátrica, Hospital Ramón y Cajal, Universidad de Alcalá, Madrid, España
[b] Unidad de Fibrosis Quística, Hospital Ramón y Cajal, Universidad de Alcalá, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:
Recibido el 18 de diciembre de 2010
Aceptado el 1 de junio de 2011
On-line el 27 de julio de 2011

Palabras clave:
Diabetes relacionada con la fibrosis quística (DRFQ)
Insulinoterapia
Trasplante pulmonar
Función pulmonar

RESUMEN

La diabetes relacionada con la fibrosis quística (DRFQ) es un factor determinante del empeoramiento de la función pulmonar y del incremento de mortalidad. El tratamiento con insulina mejora esta situación.

Se presenta el caso de un paciente diagnosticado de fibrosis quística (FQ) a los 16 años. Al cabo de dos años presentó un deterioro rápido de la función pulmonar, cumpliendo meses después criterios de trasplante pulmonar; concomitantemente, fue diagnosticado de DRFQ e inició insulinoterapia. En el seguimiento se evaluaron la función pulmonar por espirometría, el estado nutricional (índice de masa corporal) y el control metabólico (HbA_{1c}) cada 3 meses. Tras iniciar insulinoterapia, obtuvo un buen control metabólico y mejoría progresiva espirométrica y del estado nutricional. A los 4 meses ya no cumplía criterios de trasplante pulmonar, situación que se mantiene a los 8 años.

El largo seguimiento documenta un efecto beneficioso rápido y prolongado del buen control metabólico de la DRFQ sobre el deterioro respiratorio en FQ.

© 2010 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Long-term benefits in lung function and nutritional status of strict metabolic control of cystic fibrosis-related diabetes

Keywords:
Cystic fibrosis-related diabetes
Insulin treatment
Lung transplantation
Lung function

ABSTRACT

Cystic fibrosis related diabetes (CFRD) is a strong determinant for lung function decline and increased mortality. Insulin treatment of CFRD is reportedly beneficial for this situation. We report on the long-term impact of insulin treatment of CFRD on pulmonary function and nutritional status in a CF male patient since diagnosis of diabetes.

We report the case of a patient diagnosed with CF at the age of 16. Two years later, he experienced a rapidly evolving decrease in pulmonary function, some months later criteria were met warranting lung transplantation. Concomitantly, he was diagnosed with CFRD and insulin therapy was started. Lung function (spirometry), nutritional status (body mass index) and metabolic control (HbA_{1c}) were determined every 3 months. After the introduction of insulin treatment, pulmonary function and nutritional status progressively improved and good glycemic control was achieved. The significant and sustained improvement in pulmonary function allowed for the patient's withdrawal from the lung transplantation program within 4 months, a situation which has been maintained until now, 8 years later.

The long follow-up of our patient documents the rapid and prolonged beneficial effect of proper metabolic control of CFRD on the respiratory deterioration in CF.

© 2010 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La alteración de la función pulmonar es el principal factor responsable de la alta mortalidad de los pacientes con fibrosis quística (FQ). En las últimas décadas, el tratamiento especializado de la FQ ha aumentado significativamente su esperanza de vida[1], y así la supervivencia media actual es superior a los 30 años. El trasplante pulmonar es la única terapia disponible en los estadios finales de la enfermedad pulmonar[2]. Al aumentar la supervivencia en la FQ, cada vez más pacientes tienen la posibilidad de desarrollar complicaciones extrapulmonares. La diabetes relacionada con la FQ (DRFQ) es la comorbilidad más frecuente y constituye a la vez un

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: mmartinf.hrc@salud.madrid.org (M. Martín-Frías).

0300-2896/$ – see front matter © 2010 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
doi:10.1016/j.arbres.2011.06.004

marcador de peor pronóstico y mayor mortalidad[3,4]. La prevalencia de la DRFQ aumenta con la edad[3,5,6] y su aparición suele ir precedida de alteraciones moderadas del metabolismo hidrocarbonado; se ha comunicado el empeoramiento de la función pulmonar y del estado nutritivo años antes de su diagnóstico[3,7-9]. El tratamiento de la DRFQ con insulina parece mejorar el estado respiratorio y nutritivo de estos pacientes[5,10,11]. Son escasos los estudios sobre la duración de este efecto beneficioso. En pacientes con FQ que precisan trasplante pulmonar la prevalencia la DRFQ es del 28,6%[12]. Presentamos el efecto beneficioso y prolongado de la insulinoterapia en la función pulmonar y en el estado nutricional en un varón con FQ desde el diagnóstico de la DRFQ, momento que coincide con la indicación de trasplante pulmonar.

Paciente y métodos

Caso clínico

Varón diagnosticado de FQ a los 16 años de edad por infecciones broncopulmonares de repetición y dos test de sudor patológicos (95 y 86 mEq/l ión cloruro). Desde esta edad presentó infección broncopulmonar crónica por *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina y *Pseudomonas aeruginosa* sensible a ciprofloxacino, aminoglucósidos, colistimetato de sodio y a la mayoría de los betalactámicos antipseudomonas. La tomografía axial computarizada de alta resolución mostraba la presencia de bronquiectasias difusas, de predominio en lóbulos superiores. Al diagnóstico de la FQ tenía una capacidad vital forzada (FVC) de 4.600 ml (106%) y un volumen espiratorio máximo en el primer segundo de la espiración forzada (FEV_1) de 3.600 ml (101%). Un año después se le diagnosticó aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) y fue tratado con corticoesteroides orales durante 6 meses, junto con azitromicina de mantenimiento (500 mg administrados 3 veces a la semana), con resolución del brote de ABPA. Al tercer año del diagnóstico de FQ la función pulmonar y el estado nutricional empeoraron drásticamente. El paciente presentó numerosas exacerbaciones pulmonares que requirieron varios ciclos de antibióticos orales e intravenosos, respondiendo cada vez peor a ellos y sin que en ningún momento controlasen el deterioro funcional; finalmente requirió oxigenoterapia domiciliaria. También recibió dosis moderadas de corticosteroides orales (16 mg/día de metilprednisolona) en un intento de controlar la inflamación pulmonar e intentar frenar el deterioro respiratorio. A los 19 años fue derivado a la unidad de trasplante pulmonar de nuestro centro debido al rápido y progresivo deterioro respiratorio, con un FEV_1 del 30% del valor predicho y la necesidad de oxigenoterapia continua; en ese momento estaba en tratamiento con 20 mg/48 h de metilprednisolona (0,2 mg/kg/día). Como parte del protocolo inicial de estudio del trasplante se evaluó el metabolismo hidrocarbonado mediante sobrecarga oral de glucosa, estudio que evidenció la existencia de DFRQ[13]. No presentaba sintomatología cardinal ni tenía antecedentes familiares de diabetes. Se inició tratamiento con insulina en régimen de múltiples dosis tras realizar educación diabetológica. La función pancreática exocrina siempre permaneció conservada, sin requerir terapia sustitutiva.

Métodos

Función pulmonar

Se evaluó mediante espirometría forzada, cada 3-4 meses, expresando la FVC y el FEV_1 como porcentaje del valor predicho para edad, raza, sexo, peso y talla. El estado nutricional fue estimado por medio del índice de masa corporal [IMC = peso (kg)/talla^2 (m)] relacionado con la edad y el sexo. Los criterios de trasplante pulmonar utilizados fueron los definidos por Prados et al.[14] y Liou et al.[15].

Estudio y control de la DRFQ

Para el diagnóstico de la alteración hidrocarbonada se realizó una sobrecarga oral de glucosa en ayunas (con administración de 75 g de glucosa) utilizando los criterios de la American Diabetes Association[13]. El tratamiento de la DRFQ se inició en régimen de múltiples dosis con insulina regular (Actrapid®) antes del desayuno, de la comida y de la cena, e insulina NPH (Insulatard®) en la comida y la cena, ajustando las dosis según las glucemias capilares realizadas (antes y 2 h tras las ingestas y nocturnas) y en función de las raciones de hidratos de carbono ingeridas. Para la valoración del control de la DRFQ se determinó la hemoglobina glicosilada (HbA_{1c}) cada 3 meses (HPLC Menarini; valor normal, 5,3 ± 0,3%).

Estudio molecular

Análisis de ADN realizado con método Elucigene™ CF29 v.2 (Tepnel Diagnostics Ltd, Oxfordshire, Gran Bretaña). Se identificaron las mutaciones del508F y R553X en heterocigosis compuesta, confirmadas mediante secuenciación directa de los productos de la reacción en cadena de la polimerasa de los exones correspondientes del gen *CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator).*

Resultados

Tras el inicio del tratamiento con insulina se constató una mejoría progresiva de la función pulmonar y del estado nutricional (tabla 1), de manera que a los 4 meses el paciente ya no cumplía criterios de trasplante pulmonar. La dosis de corticoides pudo disminuirse paulatinamente hasta su suspensión a los 5 meses del inicio de la insulinoterapia, sin que el paciente presentara exacerbaciones pulmonares durante el descenso. También se pudo suspender la oxigenoterapia domiciliaria y los parámetros espirométricos mejoraron hasta los niveles previos al diagnóstico de la DRFQ (tabla 1). A los 10 meses, el paciente realizaba ejercicio físico con regularidad.

A los 4 años del diagnóstico de la diabetes, el paciente tuvo otro brote de ABPA y precisó corticoterapia oral durante 18 meses (dosis iniciales de 1,2 mg/kg/día y posteriormente 0,2 mg/kg/día). Como consecuencia de la inmunosupresión ocasionada por los esteroides, presentó dos exacerbaciones pulmonares, por lo que durante esas fechas la función pulmonar y el control metabólico empeoraron (tabla 1, fig. 1). Una vez controlados dichos procesos, todos los parámetros mejoraron. Desde entonces no ha vuelto a necesitar tratamiento antibiótico ni corticoideo.

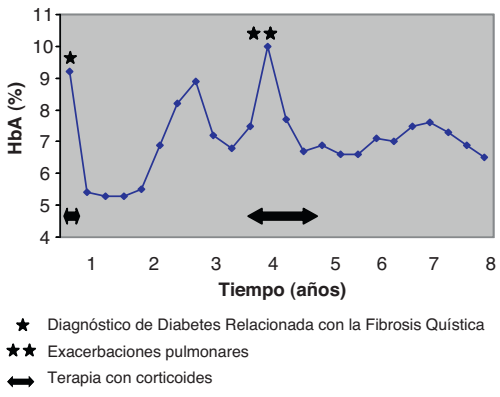

Figura 1. Valores de HbA_{1c} durante el seguimiento desde el diagnóstico de diabetes.

Download English Version:

https://daneshyari.com/en/article/4203559

Download Persian Version:

https://daneshyari.com/article/4203559

Daneshyari.com