



Aparato Respiratorio

Capítulo 4

Las vías aéreas constan de:

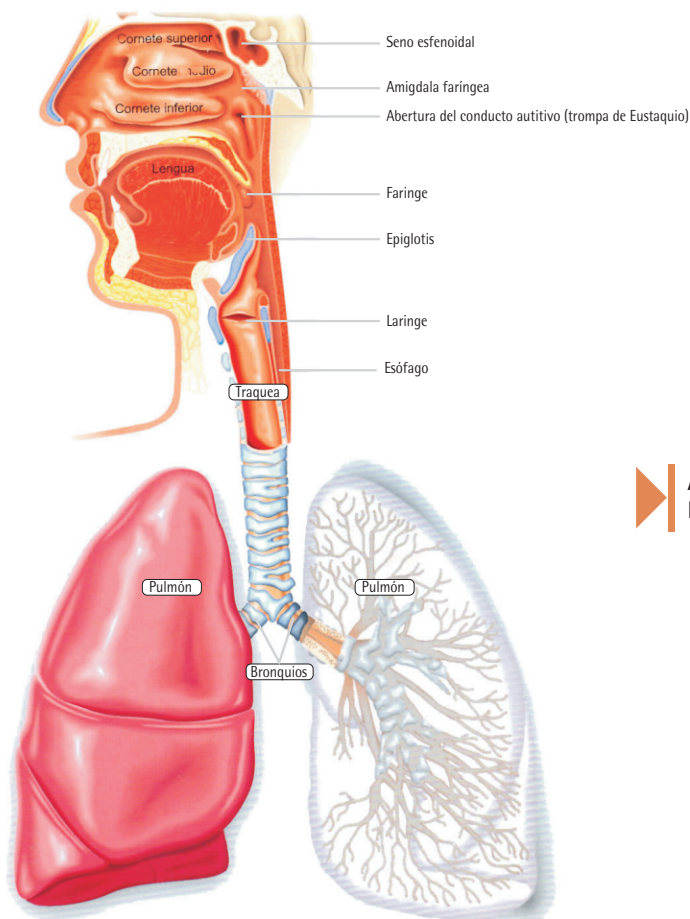
1) **Las vías aéreas superiores** que incluyen la nariz, los senos paranasales y la faringe que además de conducir el aire, lo filtran, calientan y humidifican. Las mismas se hallan frecuentemente afectadas, con secreciones anormales, y en ocasiones con pólipos en nariz y senos. El compromiso de los senos paranasales puede determinar cefalea.

La aparición de secreciones en las vías aéreas superiores puede indicar el comienzo de una exarcebación.

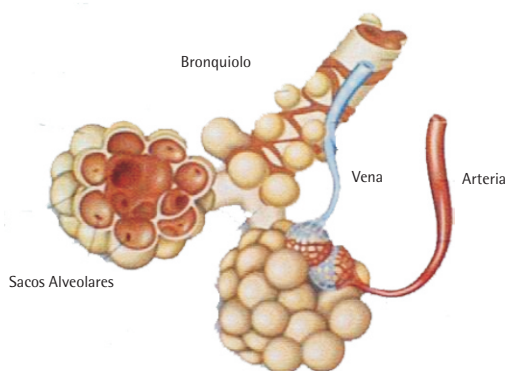
2) **Las vías aéreas inferiores:** laringe, tráquea, bronquios y bronquiolos. En su conjunto es como un árbol (se llama "árbol respiratorio"), porque su estructura se asemeja a la de un árbol invertido, pero hueco. El tronco es la tráquea, las ramas son los bronquios mayores, los que se dividen varias veces, formando ramitas cada vez más pequeñas, los bronquios pequeños y bronquiolos, también denominados "tubos bronquiales" (Fig.4.1).

De los bronquiolos salen las hojas, que en el caso del pulmón son huecas como pequeños globitos (millones de ellos) llamados alvéolos o "saquitos alveolares". El oxígeno se transporta a través del tronco y las ramas (tubos) hacia los sacos (alvéolos), donde se absorbe y también a través de ellos, el cuerpo elimina el anhídrido carbónico, que es un gas tóxico (Fig.4.2).

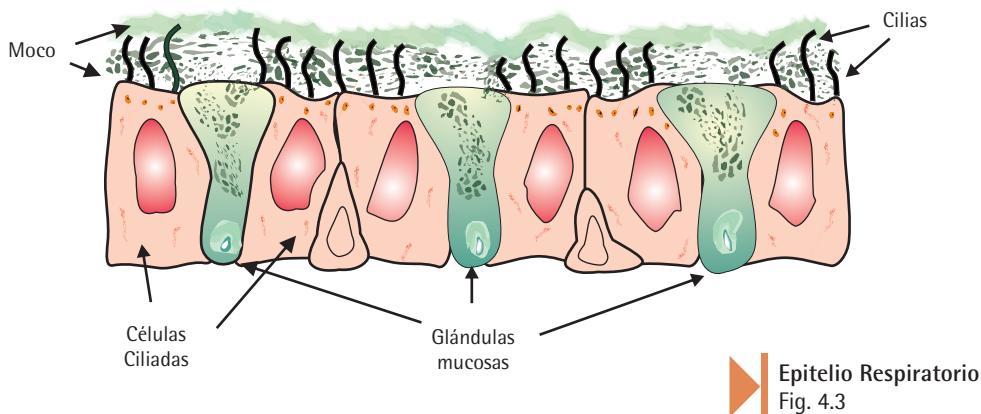
Los tubos bronquiales son relativamente flexibles y están recubiertos por células que tienen prolongaciones microscópicas (epitelio ciliar), que al "latir" movilizan el moco hacia la boca y eliminan las partículas tóxicas (incluyendo bacterias). Es posible imaginar los tubos bronquiales totalmente tapizados, como una alfombra mullida, con pelitos largos y delicados (Fig.4.3). Esta alfombra está bañada con líquidos y moco fluido que la protegen y actúan como vehículo de transporte de bacterias, sustancias tóxicas e irritantes.



Aparato respiratorio
Fig. 4.1



Intercambio Gaseoso
Fig. 4.2



¿Qué sucede en la Fibrosis Quística?

En los pacientes con FQ se produce a nivel celular una anomalía en la circulación de sales desde y hacia el interior de la célula que determina deshidratación del moco, el que se hace más viscoso y adherente por lo que las cilias tienen dificultad para eliminarlo, favoreciendo junto a otros mecanismos la infección bacteriana.

Como consecuencia de la irritación y la infección, aumenta la producción de moco, determinando un círculo vicioso. El organismo trata de defenderse con producción excesiva de glóbulos blancos, proteínas y anticuerpos. La destrucción de los glóbulos blancos que ocurre durante la lucha entre éstos y las bacterias libera enzimas y sustancias químicas que dañan el tejido pulmonar. El ácido desoxirribonucleico (ADN) y una proteína llamada actina adoptan forma de largos filamentos que confieren mayor viscosidad al moco.

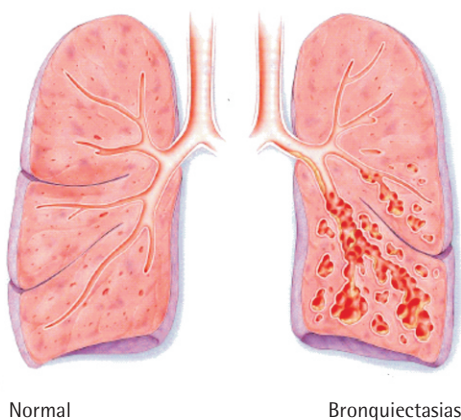
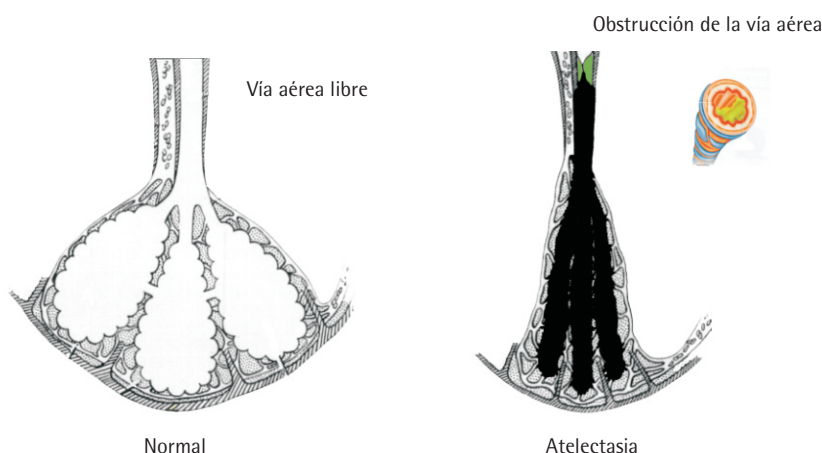
Las bacterias más frecuentes son: *Haemophilus spp*, *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa*.

En los últimos años ha aumentado la frecuencia de infecciones por bacterias inusuales, como *Burkholderia cepacia* complex, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Alcaligenes xylosoxidans*, *Staphylococcus aureus* metilino resistente, *Mycobacterium avium* complex y especies de *Aspergillus*.

Es habitual que inicialmente el aislamiento de las bacterias sea intermitente (aparecen sólo en algunos cultivos), pero con el tiempo se puede producir una infección crónica que es importante evitar o retrasar con el tratamiento adecuado.

Estos mecanismos complejos pueden determinar limitación al paso de aire en los tubos bronquiales con atrapamiento del mismo, o si la obstrucción bronquial es total, el colapso del sector involucrado, complicación denominada atelectasia (Fig.4.4).

La irritación e infección continuas lesionan la pared bronquial, debilitándola y haciendo que se distienda de manera tal que los tubos eventualmente se dilatan y luego se transforman en pequeños sacos o incluso cavidades (bronquiectasias) que contienen moco purulento. Los alvéolos se destruyen, se forman cicatrices y el pulmón pierde su elasticidad y parte de su capacidad para funcionar normalmente.



**Atelectasias
y bronquiectasias**
Fig. 4.4

La afectación pulmonar se manifiesta clínicamente por la aparición de tos, un mecanismo natural de defensa, y la eliminación de secreciones, las que pueden ser deglutidas o expulsadas a través de la boca (expectoradas). **La tos no es una enfermedad, es una señal de alerta, como la fiebre, y expresa que hay demasiada irritación y moco que debe ser eliminado.**

La evolución de las manifestaciones clínicas suele ser progresiva, de manera que es frecuente que el paciente y la familia suelen considerarlas "normales". En ocasiones los signos y síntomas de infección respiratoria aumentan y al cuadro clínico se lo denomina **exacerbación.**

Manifestaciones clínicas de una exacerbación



- 1 • Aumento de la tos en su frecuencia y duración.
- 2 • Cambio de las características de las secreciones bronquiales: mayor cantidad, más espesas, con cambios en el color o con sangre.
- 3 • Evidencia de obstrucción bronquial, por ejemplo "silbidos en el pecho", con o sin dificultad respiratoria.
- 4 • Sensación de falta de aire (disnea).
- 5 • Aumento de la frecuencia respiratoria (taquipnea). Su control frecuente es un excelente parámetro para la evaluación en el hogar.
- 6 • Decaimiento general.
- 7 • Pérdida del apetito.
- 8 • Descenso de peso o alteración en el crecimiento.
- 9 • Disminución de la tolerancia al ejercicio con cansancio fácil.
- 10 • Deterioro en el examen físico (ruidos pulmonares), alteraciones en exámenes de laboratorio o en la radiografía.
- 11 • Deterioro de la función pulmonar (espirometría).



Debe recordarse que la fiebre es una manifestación poco frecuente, aún durante el curso de una exacerbación.

En la evaluación es necesaria la realización de estudios adicionales, con una periodicidad variable según el grado de afectación.

- Con el **examen funcional** se obtiene una evaluación objetiva del daño pulmonar. La espirometría es relativamente sencilla a partir de los 5-6 años de vida y requiere equipo y técnica adecuados. Siempre que sea posible se realizará una evaluación funcional completa en un pletismógrafo corporal, metodología que permite la evaluación desde la lactancia.

- El **cultivo de secreciones** bronquiales ya sea para la pesquisa o para determinar la bacteria responsable de una exacerbación y su sensibilidad a los antibióticos.
- La **radiografía de tórax** proporciona información acerca de las alteraciones anatómicas.
- En algunas ocasiones puede ser necesaria la realización de tomografía axial computada de tórax.
- Los análisis de sangre se realizan periódicamente para identificar otras posibles manifestaciones de FQ.
- Con el paso del tiempo pueden aparecer **manifestaciones secundarias** al daño pulmonar crónico:
 - 1) alteraciones en el crecimiento por falta de oxígeno (insuficiencia respiratoria).
 - 2) deformidad torácica.
 - 3) sensación de falta de aire aún en reposo (en casos avanzados).
 - 4) dedos en "palillo de tambor" y uñas en "vidrio de reloj".
 - 5) piel y mucosas azuladas (cianosis), en pacientes muy afectados.

Tratamiento

El tratamiento de la enfermedad está basado en el cuidado del aparato respiratorio, en la corrección de los defectos nutricionales y del resto de manifestaciones. Permite mejorar la calidad de vida y mantener el aparato respiratorio en condiciones adecuadas.

El grado de afectación es variable por lo que la estrategia de tratamiento será individual y cambiará en función de la evolución y el desarrollo de nuevas opciones.

El cuidado del ambiente, especialmente el del hogar, evitando la exposición a contaminantes como **humo de cigarrillo** y la prevención de las **infecciones virales**, el desencadenante de la mayoría de las exacerbaciones, sobre todo durante los primeros años, constituye una estrategia básica y fundamental. Asimismo, la infección cruzada (paciente-paciente) debe ser evitada.

Los pilares del tratamiento de la afectación del aparato respiratorio son:

- prevención
- aerosolterapia
- kinesioterapia
- ejercicios físicos
- tratamiento oportuno de las exacerbaciones

• Prevención

Debe considerarse que las **infecciones virales** de la infancia desencadenan frecuentemente exacerbaciones, las que deterioran la función pulmonar y predisponen a la infección precoz por *Pseudomonas aeruginosa*. Su prevención consiste en la vacuna antigripal anual y especialmente en la disminución de la exposición (jardines maternos, ambientes hospitalarios).

Entre las **bacterias**, *Pseudomonas aeruginosa* puede ser adquirida en el ambiente o por contacto con pacientes infectados en los medios hospitalarios o en actividades sociales. La población que no padece FQ en contacto con un afectado no tiene riesgo de adquirirla. Otras bacterias como *Staphylococcus aureus* y *Burkholderia cepacia* también pueden ser adquiridas en ambientes hospitalarios o extrahospitalarios.

De los **contaminantes ambientales**, el humo del cigarrillo es el factor prevenible más importante. Los niños que se exponen al humo del cigarrillo son **fumadores pasivos**, y los datos disponibles sugieren que empeora la severidad y el pronóstico de la enfermedad.

► EN CONSULTORIO EXTERNO Y EN LA SALA

Con el fin de evitar o disminuir el riesgo de infecciones cruzadas, los pacientes y su familia deben respetar las indicaciones del Centro: días de concurrencia, uso de barbijos, lavado de manos y manejo de las secreciones.

Los compresores, nebulizadores, filtros, dispositivos de kinesioterapia y de oxigenoterapia deben ser individuales.

Debe considerarse que las bacterias pueden estar presentes en los juguetes, libros, computadoras y otros objetos que no deben compartirse con otros pacientes hospitalizados.

Los niños que son trasladados desde localidades del interior con varias horas de viaje no deben compartir el mismo vehículo.

► EN LA ESCUELA

La tos es un mecanismo fundamental de defensa del aparato respiratorio y es frecuente que el paciente deba expectorar, evento que debe ser facilitado. No hay riesgo de contagio a sus compañeros.

Los docentes deben recibir información acerca de esta enfermedad, sus manifestaciones clínicas y tratamiento, especialmente basado en la corrección de las anomalías de los aparatos respiratorio y digestivo. Se deberá permitir la concurrencia al baño las veces que lo requiera.

► EN PILETAS DE NATACIÓN Y COLONIAS DE VACACIONES

Las piletas de natación son seguras si se mantiene una adecuada cloración. Los niños pueden asistir normalmente a colonias de vacaciones aunque su concurrencia debería ser desalentada cuando hay otro afectado.

► EN EL HOGAR

- Insistir en el lavado de manos frecuente con agua y jabón antes de realizar el tratamiento.
- Limpiar y desinfectar los equipos de la terapia respiratoria luego de su uso, según indicaciones.
- No compartir los nebulizadores y otros dispositivos entre hermanos.

• Aerosolterapia

Es un método adecuado para estimular la tos, administrar broncodilatadores, mucolíticos y antibióticos. Se realiza mediante nebulizadores de eficacia probada, aerosoles presurizados o con otros métodos similares. (Ver capítulo 7)

• Kinesiología del aparato respiratorio (KNT)

Es un recurso terapéutico fundamental que debe iniciarse inmediatamente de realizado el diagnóstico.

En cada paciente se indicará, de acuerdo al grado de afectación y adherencia, la técnica adecuada y la frecuencia de la misma, que en general, no será inferior a 2 veces por día. Todas las prácticas, que se detallan en el capítulo siguiente, tienen como objetivo lograr una mejor movilización de las secreciones bronquiales y por consiguiente su eliminación del aparato respiratorio, deglutiéndolas o expectorándolas.

• Ejercicios Físicos

Es habitual que los padres establezcan limitaciones físicas a los pacientes basados en los siguientes conceptos: el niño se "cansa excesivamente" y "si se fatiga le viene la tos". Sin embargo, se debe estimular al niño desde edades tempranas, para que bajo el control médico adecuado, el ejercicio físico constituya una parte básica entre sus actividades.

Con un entrenamiento adecuado se estimulará el desarrollo de la musculatura con mejor mecánica respiratoria y tos más eficaz.

Muchos niños disfrutan de saltar en una cama elástica o en un minitrampolín (Fig.4.5).



▶ Minitrampolín
Fig. 4.5

Los deportes recreativos también son importantes ya que la actividad en grupos favorece la autoestima, el intercambio y la amistad.

Los ejercicios de elongación y flexibilidad ayudan a una postura adecuada de la columna vertebral y la movilidad de la caja torácica, previniendo las deformidades del tórax que frecuentemente se observan en los niños con afectación grave.

• Tratamiento oportuno de las exacerbaciones

Como hemos mencionado, las secreciones retenidas favorecen el desarrollo de bacterias y para combatir la infección resultante disponemos de antibióticos que son eficaces si se combinan con la aerosolterapia y kinesioterapia.

Podemos administrarlos por cuatro vías :

▶ ORAL

Por su fácil administración y buena tolerancia, es la más utilizada. Son muy eficaces en las exacerbaciones leves o moderadas por *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus spp*, y *Pseudomonas aeruginosa*.

▶ INTRAMUSCULAR

Se indica excepcionalmente por el dolor que determina.

▶ ENDOVENOSA

Es la de elección en pacientes con exacerbaciones moderadas o graves especialmente con bacterias resistentes.

▶ INHALATORIA

Se indica especialmente en aquellos pacientes con infección por *Pseudomonas aeruginosa*.

Expectativas en nuevas estrategias terapéuticas

• Terapia génica

La gran esperanza es lograr la curación de la enfermedad modificando el gen que provoca el defecto básico. En muchos centros del mundo se trabaja en esa dirección. Nuestros esfuerzos deben estar dirigidos a mantener el aparato respiratorio en las mejores condiciones posibles para que, en caso de llegar al éxito con la terapia génica, la discapacidad sea mínima y sea factible su aplicación.

• Trasplante de pulmón

Es una posibilidad para pacientes con afectación grave. Las restricciones son el alto costo, la obtención de órganos y las complicaciones post trasplante.



El paciente queda en situación vulnerable y debe recibir cuidados continuos de por vida.

- **Otras estrategias terapéuticas**

Desde hace mucho tiempo se realizan importantes esfuerzos en la búsqueda de nuevas estrategias para mejorar o curar el defecto básico. Si bien aún no hay resultados concluyentes, hay expectativa fundada en evidencias de investigación de nuevas alternativas de tratamiento.