

Aspectos psicológicos del paciente con fibrosis quística: ¿qué ocurre cuando la enfermedad avanza?...

R.M. Girón, F. Cuadrado¹

Servicio de Neumología. Hospital Universitario de La Princesa. ¹Psicóloga de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética, autonómica recesiva, que afecta a las glándulas exocrinas de diferentes órganos y sistemas. El gen de la FQ se localiza en el brazo largo del cromosoma 7 y, en condiciones normales, codifica una proteína de 1.480 aminoácidos. Esta proteína, reguladora de la conductancia transmembrana de la FQ (CFTR), es, en esencia, un canal del cloro, y su malfunción o inactividad genera alteraciones hidroelectrolíticas en las secreciones de las glándulas¹. Todas estas alteraciones van a dar lugar, en última instancia y a nivel respiratorio, a un espesamiento de las secreciones bronquiales que predisponen a la infección crónica que perpetúa el círculo vicioso obstrucción-inflamación-infección, con las consiguientes manifestaciones clínicas².

Desde la primera publicación sobre enfermos afectados de FQ realizada por Andersen en 1938, en cuyo momento menos del 50% de los pacientes superaban el año de vida, la supervivencia ha ido mejorando claramente, alcanzando los 33,4 años en el 2001³. Para los pacientes nacidos en 1990 se estima que la esperanza media de vida será de unos 40 años. La principal causa de morbilidad y mortalidad continúa siendo la afectación pulmonar, causante de un 95% de los fallecimientos, siendo el trasplante pulmonar la única opción terapéutica cuando la enfermedad respiratoria avanza.

El trasplante pulmonar es un procedimiento complejo que no debe ser considerado como "curativo" dado que, a pesar del avance en las técnicas quirúrgicas y en los tratamientos inmunosupresores, la elevada frecuencia de rechazo crónico condiciona una supervivencia media del injerto pulmonar de alrededor 5 años⁴. Es difícil determinar en cada paciente el momento exacto del trasplante, o sea, establecer el tiempo en que la supervivencia con el trasplante va a ser mayor que sin el trasplante. Por otro lado, se ha de tener en cuenta la lista de espera del centro trasplantador. España, por suerte, es un país generoso en donaciones de órganos, pero, últimamente, el incremento de la demanda, ha hecho que el tiempo en lista de espera haya aumentado, situándose en alrededor de un año.

Se intentan fijar, como resultado de la experiencia clínica recogida en la literatura, una serie de indicaciones para la remisión a trasplante pulmonar de un paciente con FQ: un rápido deterioro del volumen espirado en el primer segundo o un valor in-

ferior al 30%, una gasometría basal con valores de PaCO₂ > 50 mmHg, PaO₂ < 50 mmHg, en enfermos con hospitalizaciones frecuentes desnutrición progresiva o hemoptisis recurrentes⁴⁻⁶.

Según los datos del Registro Internacional, la supervivencia general del trasplante pulmonar es de 73% el primer año, del 57% a los tres años y del 45% a los 5 años, y, aunque la supervivencia precoz es superior en la FQ que en el resto de patologías respiratorias, realmente estos resultados todavía no pueden considerarse demasiados esperanzadores⁷. A pesar de ello, el trasplante pulmonar ha demostrado mejorar la calidad de vida de los pacientes que lo reciben, al menos hasta el desarrollo del rechazo crónico.

Aun con las mejores de las atenciones médicas multidisciplinarias, la evolución de la enfermedad pulmonar es progresiva y con los años es casi siempre inevitable la presencia de una insuficiencia respiratoria grave que repercutirá en la actividad familiar, social y laboral del propio paciente⁸.

La vida de un paciente con FQ está marcada desde su diagnóstico por la necesidad de realizar controles médicos constantes, seguir un tratamiento exigente y demandante y, a pesar de ello, estar alerta a los signos del proceso degenerativo de la enfermedad. Ante esta situación parece evidente considerar que los pacientes con FQ están sujetos a un grado de estrés tan elevado que con toda seguridad se verán afectados a nivel psicológico e incluso psiquiátrico. No obstante, y remitiéndonos a la literatura científica, no encontramos evidencia de que ésta premisa sea cierta. Hasta ahora, no existe evidencia clara de que los pacientes adultos con FQ tengan mayor afectación psicológica y psiquiátrica que los sujetos sanos⁹⁻¹¹, es más, incluso podemos decir que hay una menor prevalencia de trastornos psiquiátricos, comparado con otras enfermedades crónicas¹². Esto no significa que todos los pacientes con FQ tengan un buen estado de ajuste psicológico. En general, se perciben puntuaciones ligeramente por encima del rango de normalidad, tanto en ansiedad como en depresión, hipochondriasis e histeria¹⁰, pero estos resultados no son estadísticamente significativos en comparación con los resultados de la población global. La razón de que estos pacientes presenten, en general, un índice de afectación emocional inferior a lo esperado podría estar centrada en la importancia del uso de las estrategias de afrontamiento* que estos sujetos pongan en marcha a la

Correspondencia: Rosa M^a Girón Moreno. C/ Diego de León, 62. 28006 Madrid. Hospital Universitario de La Princesa. e-mail: med002861@nacom.es

*Conjunto de herramientas que se ponen en marcha para manejar situaciones que la persona evalúa como estresantes.

hora de enfrentarse a su día a día. Está demostrado por diversos autores^{9,13} que los estilos de afrontamiento contribuyen de manera significativa al bienestar de los pacientes con FQ y de las personas que les rodean, especialmente sus padres. De manera que, el uso de estrategias positivas, tales como las centradas en el problema: confrontación, planificación y búsqueda de apoyo social, incrementan el estado emocional, frente al uso de estrategias centradas en la emoción que favorecen la aparición de mayor cantidad de alteraciones emocionales y, por tanto, favorecen el deterioro del bienestar personal y familiar.

No obstante, no debemos negar que la FQ, en sí misma, supone un impacto negativo en la calidad de vida** de los enfermos⁹. En general, se ha demostrado que existe una fuerte relación entre la percepción personal de la calidad de vida y ciertos parámetros de afectación clínica, tales como el FEV₁, la disnea y el tiempo que emplea el enfermo en realizar el tratamiento en casa¹⁴, todo esto influenciado, además, si aparecen signos agudos de cambios físicos tales como reagudizaciones respiratorias repetidas en corto plazo de tiempo⁹.

Cuando se producen las sucesivas exacerbaciones respiratorias, cada vez más graves y difícilmente controlables con tratamiento médico, es cuando se plantea en su vida la necesidad de un trasplante pulmonar. A lo largo del tiempo transcurrido se ha producido en el paciente un deterioro físico tan importante que ha provocado cambios en su estilo de vida. Se han reducido los contactos sociales y las actividades profesionales, están más cansados y tienen más afectación respiratoria, crece el estrés, la preocupación y el miedo por el futuro y lo desconocido. Todo esto puede provocar emociones de impotencia, minusvalía, angustia, baja autoestima, ira e enfado que, a su vez, puedan desembocar en la aparición de cuadros de bloqueo emocional, depresión, ansiedad y aislamiento. Los resultados de los estudios nos indican que afectaciones pulmonares avanzadas están asociadas a un significativo nivel de estrés¹⁵⁻¹⁷ de manera que el 47% de los candidatos a trasplante pulmonar cumplen criterios de al menos un trastorno psiquiátrico, especialmente presentando cuadros que afectan al estado del ánimo y cuadros ansiosos¹⁵.

Está clara la idea de que los enfermos que están esperando un trasplante pulmonar experimentan muchos elementos de estrés: dejar de trabajar o estudiar, avance del curso de la enfermedad, presencia de miedo al futuro, a la imposibilidad de la llegada de un donante, etc., lo que hace que el periodo de espera sea un tiempo de especial riesgo para que aparezca signos de estrés psicosocial y que se vea especialmente afectada su calidad de vida. De ahí la necesidad de considerar fundamental una intervención psicosocial dirigida a mitigar todos estos síntomas en los pacientes en espera para trasplante, tanto si presentan índices de trastorno psicológicos evidentes como si no. En general, se ha encontrado mejoría tanto en calidad de vida y función física como en la reducción de los niveles de ansiedad, depresión, quejas psicósomáticas y alteraciones en el comportamiento social en los pacientes

en lista de espera para trasplante, tras haber recibido una intervención psicológica, a pesar de que no presentarán una alteración psicológica extrema previa^{15,18}.

Es evidente, que el ámbito del tratamiento y cuidado de los pacientes con fibrosis quística está en continuo cambio. Nuevas perspectivas terapéuticas surgen y colaboran en el aumento tanto de la cantidad como de la calidad de vida de estos enfermos. En este marco, se hace cada vez más importante la consideración de los factores psicológicos que inciden en la situación física de la enfermedad, de ahí que sea necesario ampliar la investigación en éste área, especialmente en la población española con FQ.

BIBLIOGRAFÍA

1. Riordan JR, Rommens JM, Kerem B, Alon N, Rozmahel R, Grzelczak Z, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science* 1989; 245: 1066-72.
2. Davis PB, Drumm M, Konstan MW. Cystic fibrosis: state of the art. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; 154: 1229-56.
3. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry, 2001. Annual Data Report to the Center Directors. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation; 2002.
4. Usetti P. Trasplante pulmonar. En: Salcedo A, Girón R, eds. *Monografía de Fibrosis Quística*. Madrid: Ergon; 2005. p. 175-86.
5. Maurer JR, Frost AE, Glanville AE. International guidelines for the selection of lung transplant candidates. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 335-9.
6. Kerem E, Reisman J, Corey M, Canny GJ, Levison H. Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1992; 326: 1187-91.
7. Trulock EP, Edwards LB, Taylor DO, Boucek MM, Keck BM, Hertz MI. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Twenty-first Official Adult Lung and Heart-Lung Transplant Report-2004. *J Heart Lung Transplant* 2004; 23: 804-15.
8. San Sebastian J, Balanza J. Aspectos Psicosociales. En: Salcedo A, García MD, eds. *Fibrosis Quística*. Madrid: Díaz de Santos; 1998. p. 239-53.
9. Pfeffer PE, Pfeffer JM, Hodson ME. The Psychosocial and psychiatric side of Cystic Fibrosis in adolescents and adults. *J Cyst Fibros*; 2003; 2: 61-8.
10. Anderson DL, Flume PA, Hardy KK. Psychological functioning of adults with cystic fibrosis. *Chest* 2001; 119: 1079-84.
11. Girón RM, Martín P, Rodríguez Salvanés F, de Santiago E, Matesanz C, Salcedo A, Ancochea J. Valoración Psicosocial de un grupo de adultos con Fibrosis Quística. *Rev Patol Respir* 2004; 7: 112-7.
12. Blair C, Cull A, Freeman C. Psychosocial functioning of young adults with cystic fibrosis and their families. *Thorax* 1994; 49: 798-802.
13. Cuadrado F. Estrategias Útiles Para Manejar La Fibrosis Quística. Mimeo. Artículo presentado en el IX Congreso Europeo de Psicología. Granada. 2005.
14. Congleton J, Hodson ME, Duncan-Skingle F. Quality of life in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 1996; 51: 936-40.
15. Parekh PI, Blumenthal JA, Babyak MA, Merrill K, Carney RM, Davis RD, et al. Psychiatric Disorder And Quality of Life in Patients Awaiting Lung Transplantation. *Chest* 2003; 124: 1682-8.
16. Singer HK, Ruchinskas RA, Riley KC, Broshek DK, Barth JT. The Psychological Impact of End-Stage Lung Disease. *Chest* 2001; 120: 1246-52.
17. Britto MT, Kotogal UR, Hornung RW, Atherton HD, Tsevat J, Wilcott RW. Impact of Recent Pulmonary Exacerbations on Quality of Life in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest* 2002; 121: 64-72.
18. Napolitano MA, Babyak MA, Palmer S, Tapson V, Davis RD, Blumenthal JA; Investigational Study of Psychological Intervention in Recipients of Lung Transplant (INSPIRE) Investigators. Effects Of A Telephone-Based Psychological Intervention For Patients Awaiting Lung Transplantation. *Chest* 2002; 122: 1176-84.

** Según la OMS, la **calidad de vida** es: "la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas, sus inquietudes. Se trata de un concepto muy amplio que está influido de modo complejo por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como su relación con los elementos esenciales de su entorno".