

Prólogo

Hasta hace muy pocos años la Fibrosis Quística era un tema para minorías. Pocos eran los profesionales interesados en el mismo y de entre estos pocos, la inmensa mayoría éramos pediatras. Motivos no faltaban para ello. La Fibrosis Quística enfermedad congénita y hereditaria conducía a la muerte a la inmensa mayoría de los niños afectados, a lo largo de los primeros años de la vida.

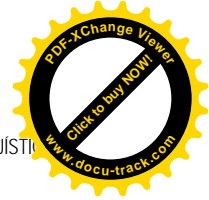
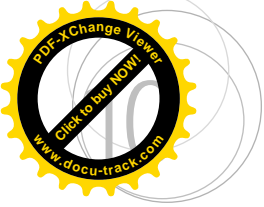
En la década de los 60 y de los 70, en España, los pediatras que trabajábamos en las pocas Unidades de Fibrosis Quística que existían llegamos a pensar que aquí, la incidencia era mucho menor que en el resto de la Europa desarrollada puesto que diagnosticábamos pocos casos y la mayoría de ellos de formas clínicas muy graves.

A partir de la década de los 80 todo cambió, no solo en nuestro ambiente sino también en el resto de mundo civilizado. ¿Qué había ocurrido? La sensibilización de los pediatras en general, y de los de España en particular con respecto a la Fibrosis Quística fué aumentando de manera exponencial. La práctica del test del sudor de manera rutinaria a todos los niños con síntomas respiratorios recurrentes, nos permitió sospechar que la incidencia de la Fibrosis Quística en España era bastante parecida a la de los países vecinos. No todos nuestros niños presentaban formas graves y afortunadamente el diagnóstico se efectuaba cada vez en fases mas tempranas de la enfermedad..

Se empezó a hablar con mayor frecuencia de la Fibrosis Quística

Los resultados de los grupos investigadores nos permitían a los clínicos aplicar con eficacia progresiva sus indicaciones. Nuestra posición era cada vez menos conformista y nuestra actitud terapéutica mas agresiva. Así llegamos a finales de la década de los 80 con el descubrimiento del gen de la Fibrosis Quística. Este hecho se une en el tiempo a la idea de que un tratamiento precoz y agresivo de la primocolonización por Pseudomonas aeruginosa posibilita la erradicación de la misma y enlentece de manera evidente la progresión de la enfermedad, hechos que hasta este momento se consideraban imposibles.

Entramos así en el periodo de transformación radical de los últimos 15 ó 20 años, en el curso de los cuales se ha conseguido que la edad media de supervivencia de nuestros pacientes supere los 40 años, y que podamos decir también que por ejemplo en Cataluña, donde se practica el cribaje neonatal desde hace casi 10 años, y habiéndose realizado en mas de 600.000 niños la incidencia de la enfermedad es de 1/5.230 recién nacidos.



¿ Cuáles han sido las causas fundamentales ?

Como sucede la mayoría de las veces las causas son multifactoriales pero íntimamente relacionadas. Creación de nuevas Unidades de Fibrosis Quística en todo el estado, que ocupan médicos con especial dedicación y con conocimientos siempre actualizados. Aparición de nuevos fármacos y sistemas de inhalación que han demostrado su eficacia en el tratamiento de la infección bronquial crónica de los enfermos y en el drenaje de sus secreciones. Utilización de protocolos universales basados en la evidencia. Control yo diría que casi absoluto de su estado nutricional. Gran interés por parte de los neumólogos de nuestros hospitales en todo lo referente a la enfermedad, lo cual les ha permitido por un lado diagnosticar la enfermedad en adultos con formas más leves e incluso monosintomáticas, y por otro, no solo proseguir los tratamientos, controles y cuidados que manejábamos los pediatras, sino incluso mejorarlos en algunos aspectos.

Así, la Fibrosis Quística ha dejado de ser una enfermedad muy rara y eminentemente pediátrica para convertirse en una enfermedad "del niño y del adulto", ya que en la actualidad se considera que cerca del 50% de los enfermos son mayores de 18 años.

Y si nos fijamos en las posibilidades y resultados del trasplante bipulmonar en estos enfermos vemos también que en los casos en los que la evolución así lo precisa los resultados que se obtienen justifican sobradamente su indicación.

No vamos a entrar en el apartado investigación básica de la enfermedad porque nos apartaría de la visión fundamentalmente clínica que pretendo destacar en este prólogo, pero sí indicar tan solo que, posiblemente no exista otra enfermedad en la que en similares condiciones de incidencia y evolución la investigación sea tan profunda y amplia.

En estos últimos años, los medios de comunicación se han hecho eco de la enfermedad, posiblemente acuciados por las asociaciones de enfermos y padres de enfermos, que han puesto el broche final a este acumulo de acontecimientos que rodean a la Fibrosis Quística, en una lucha continua en todos los escalones de la sociedad. Entre los diferentes factores que han repercutido en el cambio pronóstico de la Fibrosis Quística, este ha sido indudablemente determinante.

Hablar de la Fibrosis Quística ya no es un tema minoritario.

Así se ha fraguado la idea de editar esta monografía, porque creemos que son muchos los profesionales a los que en estos momentos les interesa la Fibrosis Quística. Pediatras, neumólogos, gastroenterólogos, fisioterapeutas, microbiólogos, genetistas, sicólogos, endocrinólogos, trabajadores sociales, epidemiólogos etc.

Yo he tenido la suerte de que un grupo de profesionales que han vivido durante estos últimos años y en primera línea, todos estos cambios a los que me acabo de referir, han aceptado colaborar en esta monografía. Así pues, su experiencia en este campo es la máxima que se le puede pedir a un autor. Su capacidad de comunicación la han demostrado ya sobradamente en otros trabajos. Esperamos que sean muchos los lectores que puedan beneficiarse de su trabajo. En lo que a mi respecta, solo puedo darles las gracias por su aportación, con el deseo suyo y mío de que su trabajo pueda beneficiar en alguna medida a los afectados de Fibrosis Quística.