

## Fibrosis quística del adulto y cirugía laparoscópica

Cystic fibrosis in the adult and laparoscopic surgery

Alberto Labrada Despaigne<sup>1\*</sup> <http://orcid.org/0000-0001-8719-4263>

<sup>1</sup> Hospital Universitario "General Calixto García". La Habana, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [albert@infomed.sld.cu](mailto:albert@infomed.sld.cu)

---

### RESUMEN

**Introducción:** La fibrosis quística es una enfermedad genética que constituye causa frecuente de neumopatía crónica grave en adultos jóvenes. Se asocia a cirrosis de vías biliares y cálculos vesiculares, por lo que el anestesiólogo debe estar familiarizado con las características clínicas de la enfermedad a fin de disminuir el índice de complicaciones perioperatorias que pueden presentarse.

**Objetivo:** Presentar las características clínicas y la conducta perioperatoria en una paciente con diagnóstico de fibrosis quística anunciada para colecistectomía videolaparoscópica.

**Caso clínico:** Paciente femenina de 19 años de edad, raza negra, con múltiples infecciones respiratorias durante la infancia, que se diagnosticó como caso nuevo de fibrosis quística y durante los estudios se observó litiasis vesicular sintomática por lo que se anunció para colecistectomía videolaparoscópica. Se describe la evaluación y preparación preoperatoria, así como la conducta anestésica intraoperatoria.

**Conclusiones:** Los resultados anestésicos dependen de la atención a una enfermedad compleja que afecta a múltiples órganos y el control estrecho y el tratamiento oportuno de la enfermedad pulmonar previa.

**Palabras clave:** fibrosis quística; anestesia; cirugía laparoscópica.

---

### ABSTRACT

**Introduction:** Cystic fibrosis is a genetic disease that is a frequent cause of severe chronic lung disease in young adults. It is associated with biliary tract cirrhosis and gallstones, a reason why the anesthesiologist must be familiar with the clinical characteristics of the disease in order to reduce the rate of perioperative complications that may occur.

**Objective:** To present the clinical characteristics and perioperative behavior in a patient diagnosed with cystic fibrosis announced for videolaparoscopic cholecystectomy.

**Clinical case:** Female patient of 19 years of age, black race, with multiple respiratory infections during childhood, who was diagnosed as a new case of cystic fibrosis. During the studies, symptomatic vesicular lithiasis was observed, that's why the patient what was announced for videolaparoscopic cholecystectomy. The evaluation and preoperative preparation, as well as the intraoperative anesthetic behavior are described.

**Conclusions:** Anesthetic outcomes depend on the attention to a complex disease that affects multiple organs and the close control and timely treatment of previous lung disease.

**Keywords:** cystic fibrosis; anesthesia; laparoscopic surgery.

---

Recibido: 29/03/2018

Aprobado: 03/05/2018

## INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística es una enfermedad monogénica, autosómica recesiva, que constituye la causa más frecuente de neumopatía crónica grave en adultos jóvenes y el trastorno hereditario letal con mayor frecuencia en individuos caucásicos en Estados Unidos.<sup>(1)</sup> En Cuba la frecuencia oscila alrededor de 19 862 nacidos vivos.<sup>(2)</sup>

La enfermedad afecta a varios órganos diferentes, pero la mayor parte de la morbilidad actual y del 90 a 95 % de la mortalidad es consecuencia de infecciones pulmonares crónicas.<sup>(3)</sup> Es frecuente identificar cirrosis de vías biliares y cálculos vesiculares,<sup>(4)</sup> por lo que muchos de estos pacientes, en algún momento, pueden ser intervenidos quirúrgicamente por litiasis vesicular y el anestesiólogo debe estar familiarizado con las características clínicas de la enfermedad a fin de disminuir el índice de complicaciones perioperatorias que pueden presentar.<sup>(5)</sup>

La cirugía laparoscópica es una buena opción, pero las alteraciones fisiopatológicas del neumoperitoneo pueden incrementar la morbilidad cardiorrespiratoria, condición ya presente en ellos.

El objetivo de este artículo es exponer las características clínicas y la conducta perioperatoria en una paciente con diagnóstico de fibrosis quística anunciada para colecistectomía videolaparoscópica.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 19 años de edad, raza negra. Antecedentes de asma bronquial desde niña con múltiples infecciones respiratorias durante la infancia. Ingresa en Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras" para estudio y en las investigaciones realizadas le diagnostican bronquiectasias y sinusitis. Se indicó estudio genético para fibrosis quística con resultado positivo en una mutación para  $\Delta F508$  y es enviada a consulta de fibrosis quística del Hospital Universitario "General Calixto García" para concluir estudio, donde se confirmó el diagnóstico como caso nuevo de fibrosis quística. Durante los estudios se observó una vesícula biliar con múltiples imágenes de litiasis, por lo que se envió a consulta preoperatoria de cirugía laparoscópica.

## Conducta anestésica

**Evaluación preoperatoria.** Se realizó un examen físico completo y detallado y como datos positivos se obtuvieron los siguientes: peso 56 Kg, talla 164 cm, IMC 20.7. Murmullo vesicular disminuido en ambos campos pulmonares con estertores crepitantes diseminados. FR 22 resp/min. Ruidos cardiacos taquicardiacos, TA 110/68, FC 112 lpm. Abdomen doloroso a la palpación en epigastrio e hipocondrio derecho. Ruidos hidroaéreos aumentados en frecuencia e intensidad.

## Complementarios

Rayos X tórax: Aumento de la trama broncovascular, signos de enfisema pulmonar y de bronquiectasia.

TAC Pulmón: Bronquiectasias quísticas y áreas de fibrosis en ambos campos pulmonares con predominio en el lóbulo medio.

Ultrasonido abdominal: Hígado de aspecto normal, vesícula con múltiples imágenes de litiasis. Páncreas y bazo normales.

EKG: Dentro de límites normales.

Electrolitos en sudor: CL 105,9 mEq/L y peso 107 mg.

Hemoquímica: Hb: 111 g/L, Hto: 035 vol %, Glicemia: 3,5 mmol/L, Creatinina: 48 mmol/L, Urea: 3,51 mmol/L, Proteínas totales: 77,2 g/L, Albumina: 26,7 g/L, Colesterol: 4,73 mmol/L, TGP: 21,30 U/L, GGT: 36 U/L, FAL: 219 U/L, Prot C React: 8,43 mmol/L. Pruebas serológicas: (VDRL y HIV) negativas.

Se indicó espirometría y esputos bacteriológicos que arrojaron una disfunción ventilatoria obstructiva ligera sin respuesta broncodilatadora y la presencia de pseudomona aeruginosa variedad mucoide, respectivamente.

Como parte de la preparación preoperatoria se indicó: dieta hiperproteica, hipocalórica y rica en grasas, aerosolterapia con solución salina hipertónica 2 veces/día, salbutamol inhalado a demanda según necesidad y antibiotioterapia con azitromicina 500 mg/día

3 veces por semana x 6 meses. Además, se insistió en la necesidad de fisioterapia respiratoria 2 a 3 veces/día, vitaminoterapia e interconsulta con psicología.

### Intraoperatorio

Se realizó extracción de sangre arterial para evaluar gases sanguíneos y tener referencia. Se realizó medicación preanestésica con dexametasona 4 mg, midazolam 0,04 mg/kg y ondansetron 4 mg. Se utilizó una técnica intravenosa total mediante coinducción y comantenimiento con midazolam/ketamina y fentanil 3 µg/kg, vecuronio 0,1 mg/kg. Los parámetros ventilatorios se ajustaron a un volumen tidal de 6 mL/kg de peso, frecuencia respiratoria de 10 resp/min, relación inspiración/expiración: 1:3, y presión pico < 30 cm H<sub>2</sub>O. El neumoperitoneo se realizó con velocidad de flujo inicial en 0,5 L/min y se mantuvo constante durante todo el intraoperatorio con presiones intrabdominales de 10 mmHg. Se monitorizaron parámetros fisiológicos los cuales se mantuvieron normales durante todo el intraoperatorio. Al terminar el proceder quirúrgico, se revirtió bloqueador neuromuscular y la benzodiacepina y se extubó intraquirófono. Fue trasladada a unidad de cuidados posanestésico donde permaneció por el tiempo de 4 h y luego fue dada de alta.

### DISCUSIÓN

Se ha demostrado que las técnicas quirúrgicas laparoscópicas causan menos alteraciones pulmonares posoperatorias y rápida recuperación. Sin embargo, existen consecuencias adversas asociadas al aumento de la presión intrabdominal y al neumoperitoneo que no se deben pasar por alto, sobre todo en pacientes con enfermedades propias del aparato respiratorio, como es el caso que se presenta.

El incremento de la presión intrabdominal provoca un síndrome pulmonar restrictivo, con disminución de la capacidad residual funcional, de la adaptabilidad pulmonar, aumento de la resistencia de las vías aéreas, alteraciones en la relación ventilación/perfusión en zonas bajas del pulmón y atelectasias supradiaphragmáticas con aumento del espacio muerto, hipercapnia y acidosis arterial.<sup>(6)</sup>

La fibrosis quística es consecuencia de anomalías en un conducto del cloro de membrana que altera el transporte de cloruro y el flujo de agua a través de la superficie apical de células epiteliales. Casi todas las glándulas exocrinas producen un moco anormal que obstruye glándulas y conductos. La alteración de las secreciones bronquiales predispone a la obstrucción progresiva de las vías respiratorias, a la colonización e infección bronquial, especialmente por *S. aureus* y *P. aeruginosa*, y al desarrollo de bronquiectasias.<sup>(7)</sup> La discinesia ciliar primaria se caracteriza por alteraciones congénitas en la estructura de los cilios que pueden causar bronquiectasias por alteración de la escalera mucociliar, pero también se afectan estructuras ciliares de otras partes del organismo, con lo que con frecuencia se asocia a sinusitis u otitis.<sup>(8)</sup>

Entre las molestias típicas figuran tos, producción de esputo, disminución de la tolerancia al ejercicio y hemoptisis recurrente. Los pacientes también suelen quejarse de dolor o presión facial (senos paranasales) y exudado nasal purulento. En la

exploración física se identifican hipocratismo digital, incremento del diámetro anteroposterior del tórax, hiperresonancia a la percusión y crepitaciones apicales.<sup>(9)</sup>

También se observan pólipos de vías nasales de 15 a 20 % de los pacientes que pueden ser causa de obstrucción nasal. Es frecuente identificar esteatorrea, diarrea y dolor abdominal y a veces cirrosis de vías biliares y cálculos vesiculares.<sup>(8,9)</sup>

Los estudios de gases en sangre arterial revelan hipoxemia y en la enfermedad avanzada, acidosis respiratoria compensada crónica. Los estudios de función pulmonar muestran un patrón mixto (obstructivo y restrictivo). Se reconoce una disminución de la capacidad vital forzada, los índices de flujo de aire y la capacidad pulmonar total. A menudo hay atrapamiento de aire y atenuación de la capacidad de difusión pulmonar. Los pacientes con VEF<sub>1</sub> menor de 30 % del teórico, PaO<sub>2</sub> menor de 55 mmHg o una PaCO<sub>2</sub> mayor de 50 mmHg tienen una mortalidad a los 2 años superior a 50 %. Entre los pacientes con el mismo VEF<sub>1</sub> existe un riesgo relativo superior para pacientes mujeres y más jóvenes.<sup>(10)</sup>

El neumotórax es una complicación bien conocida y la incidencia aumenta con la edad. Aunque ocasionalmente se trata de un hallazgo incidental en la radiografía de tórax, con frecuencia se asocia a dolor torácico, disnea y hemoptisis. Esta última se vuelve frecuente conforme se desarrollan las bronquiectasias. La expectoración con hebras sanguinolentas es el hallazgo más frecuente. La hemoptisis masiva se produce en aproximadamente 1 % de los pacientes y generalmente se asocia a una agudización de la infección respiratoria crónica.<sup>(9,11)</sup>

Cuando la enfermedad pulmonar se convierte en sintomática con frecuencia aparecen las acropaquias, las cuales se presentan en casi todos los pacientes con fibrosis quística. La osteoartropatía hipertrófica pulmonar puede aparecer en hasta 15 % de los pacientes, especialmente adolescentes y adultos.<sup>(12)</sup>

Para lograr un buen resultado anestésico, la conducta preoperatoria debe enfocarse en la eliminación y reducción de secreciones de vías respiratorias inferiores, reversión de la broncoconstricción, tratamiento de infecciones respiratorias y la carga bacteriana de estas, también es importante el apoyo nutricional y psicosocial.<sup>(13,14)</sup>

La aerosolterapia con solución salina hipertónica disminuye la viscosidad del esputo y puede facilitar el despeje de las vías respiratorias.<sup>(15)</sup> La utilización de ventilación protectora sumado a una presión intrabdominal baja con flujo de insuflación igualmente bajo y constante, resultó beneficioso para disminuir las complicaciones respiratorias o cardiovasculares que pudieran haberse presentado en esta paciente.

La muerte en ellos ocurre principalmente por complicaciones pulmonares (neumonía, neumotórax o hemoptisis) o como resultado de insuficiencia respiratoria crónica terminal y corazón pulmonar.<sup>(3,9,16)</sup> A pesar que esta paciente no refirió ninguna de estas complicaciones en el preoperatorio, la identificación oportuna y el tratamiento multidisciplinario amplio mejoraron el control de los síntomas y las posibilidades de supervivencia, ya que la afección respiratoria, que es la que marca el pronóstico de la enfermedad, suele ser responsable del 90 % de la mortalidad.<sup>(16)</sup>

Se concluye que los resultados del tratamiento anestésico en pacientes con fibrosis quística que son intervenidos quirúrgicamente dependen de la atención a los detalles del tratamiento de una enfermedad compleja que afecta múltiples órganos y el control estrecho y el tratamiento de la enfermedad pulmonar precoz.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fielbaum O. Updated treatment of cystic fibrosis. *Rev Med Clin. Condes.* 2017;28(1):60-71.
2. Razón R, Rodríguez F, Rojo M, González JA, Abreu G, Pérez T, et al. La fibrosis quística en Cuba. Informe Nacional Comisión Cubana de Fibrosis Quística. 2008.
3. Jones A, Bilton D, Evans TW. Predictors of outcome in patients with cystic fibrosis requiring endotracheal intubation. *Respirology.* 2013;18:630-6.
4. Moyer K, Balistreri W. Hepatobiliary disease in patients with cystic fibrosis. *Curr Opin Gastroenterol.* 2009;25(3):272-8.
5. Karlet MC. An update on cystic fibrosis and implications for anesthesia. *AANA J.* 2000;68(2):141-8.
6. Labrada A. Patrón ventilatorio en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica para colecistectomía laparoscópica. *Rev Cubana Anest Rean.* 2015 [citado 17/11/2017]. Disponible en: [http://www.bvs.sld.cu/revistas/scar/vol14\\_3\\_15/scar02315.htm](http://www.bvs.sld.cu/revistas/scar/vol14_3_15/scar02315.htm)
7. Langton Hewer SC, Smyth AR. Antibiotic strategies for eradicating *Pseudomonas aeruginosa* in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009;4:CD004197. [PMID: 19821321].
8. Gershman AJ, Mehta AC, Infeld M. Cystic fibrosis in adults: An overview for the internist. *Cleve Clin J Med.* 2006;73:1065-74.
9. Flume PA, Mogayzel PJ Jr, Robinson KA. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: pulmonary complications: hemoptysis and pneumothorax. *Am J Respir Crit Care Med.* 2010;182:298-306.
10. Ketchell I. Patients with cystic fibrosis should be intubated and ventilated. *Journal of the Royal Society of Medicine.* 2010;103:20-4.
11. Kioumis IP, Zarogoulidis K, Huang H, Li Q, Dryllis G, Pitsiou G, et al. Pneumothorax in cystic fibrosis. *J Thorac Dis.* 2014;6(4):480-7.
12. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B. Cystic fibrosis adult care: Consensus conference report. *Chest.* 2004;125:1-39.
13. Saiman L, Marshall BC, Mayer-Hamblett N. Azithromycin in patients with cystic fibrosis chronically infected with *Pseudomonas aeruginosa*: A randomized controlled trial. *JAMA.* 2003;290:1749-56.
14. Suárez M, Ramírez MC, Rodríguez Y, Harteman N, Rodríguez H. Evaluación nutricional de pacientes con fibrosis quística. *MEDISAN.* 2013;17(4):661-8.
15. Reeves EP, Molloy K, Pohl K, McElvaney NG. Hypertonic saline in treatment of pulmonary disease in cystic fibrosis. *Scientific World Journal.* 2012;2012:465230. DOI: 10.1100/2012/465230.
16. Wiehe M, Arndt K. Cystic fibrosis: a systems review. *AANA J.* 2010;78(3):246-51.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.