

6º Congreso Argentino de Neumonología Pediátrica
Jornada de Enfermería en Enfermedades Respiratorias Pediátricas

Fibrosis Quística, seguimiento en el hospital y en domicilio

Transplante Bipulmonar en pacientes con FQ

Enf. Nancy Crespi Ferreira

Introducción:

- ➔ 1999: Programa de Tx pulmonar del Htal Garrahan
- ➔ 2002: Primer Tx pulmonar en el Htal. Garrahan

Desde el año 2002 hasta la actualidad se realizaron :

- 12 transplantes bipulmonares
- 6 pacientes con DX de enfermedad pulmonar crónica post- crónica
- 5 pacientes con Dx de FQP
- 1 paciente con Dx de HTP Primaria

Introducción:

- Representa el 5% de todos los Tx Pulmonares.
- El trasplante de Pulmón pediátrico es un campo en permanente evolución.
- Debe considerarse como opción terapéutica en pacientes con enfermedad pulmonar avanzada, en los cuales no existe otro tratamiento médico eficaz.

Indicaciones:

- ➔ Enfermedades pulmonares que causan restricción
 - *Fibrosis pulmonar idiopática*
 - *Fibrosis pulmonar secundaria*
 - *Sarcoidosis*
 - *Histiocitosis*
 - *Proteinosis alveolar*
 - *Déficit de proteína β del surfactante*
- ➔ Enfermedades pulmonares crónicas con compromiso infeccioso
 - *Fibrosis quística del páncreas*
 - *Bronquiectasias*
- ➔ Enfermedades pulmonares obstructivas crónicas
- ➔ Enfermedades cardio-pulmonares vasculares crónicas

Criterios de inclusión:

- Expectativa de vida \leq de 2 años
- Falta de respuesta al tratamiento ó alternativa terapéutica
- Severa limitación funcional
- $FEV_1 \leq 30 \%$, $PCO_2 > 45$ mmHg, $PO_2 < 55$ mmHg (FQP)

Contraindicaciones absolutas:

- ➔ Disfunción extrapulmonar severa :
 - IR Clcr < 25 ml/ min/1,73m²
 - Insuficiencia hepática con coagulopatía o HTPortal
 - insuficiencia ventricular izquierda
- ➔ Neoplasias activas ó < de 5 años de remisión
- ➔ Enfermedad aguda – crítica (sepsis)
- ➔ TBC en actividad
- ➔ Abuso de sustancias tóxicas (tabaco – alcohol – drogas)

Contraindicaciones absolutas:

- ▶ Enfermedad psiquiátrica
- ⇒ Enfermedad sistémica en actividad
- ⇒ Enfermedad neuromuscular severa
- ⇒ Falta de adherencia al tratamiento documentada
- ⇒ FQ colonizados con algunos genovares de Burkholderia
- ⇒ Retraso mental severo

Contraindicaciones relativas:

- ➔ Presencia de bacterias multiresistentes (*Pseudomona aeruginosa*)
- ➔ Reflujo gastroesofágico severo
- ➔ Escoliosis severa
- ➔ Infección Fúngica
- ➔ Pacientes con riesgo inmunológico a rechazo
- ➔ Osteoporosis
- ➔ Infecciones crónicas (Hepatitis B y C)

Evaluación Pretransplante:

- ➔ Clínica /Quirúrgica.
- ➔ Neumonología
- ➔ Cardiología
- ➔ Infectología
- ➔ Nutrición
- ➔ Kinesiología
- ➔ Salud Mental
- ➔ Servicio Social
- ➔ Diagnóstico por imágenes
- ➔ Odontología
- ➔ Laboratorio

Evaluación Pretransplante:

Evaluación Neumonológica:

- ➔ Antropometría, medidas torácicas
- ➔ Espirometría – DLCO, Pletismografía
- ➔ Oximetría en reposo y ejercicio
- ➔ Estado Ácido Base arterial
- ➔ Test de marcha de los 6 minutos
- ➔ Tomografía Axial Computada de tórax
- ➔ Centellograma de ventilación perfusión
- ➔ Radiografía y TAC de senos paranasales si el paciente es FQ

INGRESO DEL PACIENTE



Pre – transplante: “Evaluación”



Transplante: “Operativo”



Post- transplante: “Recuperación y seguimiento”

Inmunosupresión:

Intraoperatorio:

- ⇒ Metilprednisolona 10 mg/kg/dosis única. Máx. 500 mg

Postoperatorio inmediato

- ⇒ Opción 1: Tacrolimus o ciclosporina
Metilprednisolona
Micofenolato o Azatioprina
- ⇒ Opción 2: Metilprednisolona
Inmunoglobulina antitimocito (ATG)

Mantenimiento: Triple esquema

Complicaciones:

Inmediatas: (Primeros días post tx)

- ✦ Rechazo Hiperagudo
- ✦ Disfunción primaria del injerto
- ✦ Injuria por reperfusión
- ✦ Complicaciones quirúrgicas
- ✦ Infecciones (bacterianas, no CMV)

Mediatas: (Primeros 3 meses)

- ✦ Rechazo agudo
- ✦ Infecciones (CMV)
- ✦ Ef. Adversos a drogas

Tardías: (> 3 meses)

- ✦ Bronquiolitis obliterante
- ✦ Insuficiencia renal/HTA/ DBT
- ✦ Malignidad

Seguimiento post trasplante

- ⇒ Evaluación clínica y examen funcional respiratorio.
- ⇒ Laboratorio: HMG, Glucemia, Fc renal, Ionograma, Ca, Po₄, Mg²⁺, FAL, pp65, Dosaje drogas inmunosupresoras.
- ⇒ Rx tórax/ TAC tórax AR
- ⇒ Biopsia transbronquial y BAL.

Durante la internación en sala, continuamos con el entrenamiento de la familia, reforzando los conocimientos que veníamos trabajando desde el ingreso al programa, preparándolos para el alta.

Entrenamos a la familia en:

- Control de Pulso o FC
- Control de TA
- Medicacion
- Pautas de alarmas
- Prevencion de infecciones
- Higiene

Ya en el Domicilio

- ➡ El control del Pulso (FC) y TA debe realizarse 3 veces al día para detectar cualquier signo de alarma o infección sugerimos traer el tensiometro en el domicilio para corroborar su funcionamiento

Medicacion

Cada dia va a requerir medicacion y vigilancia, por lo que es necesario una rutina organizada.

La mayoría de los medicamentos seran a primera hora de la mañana, debido a los niveles de farmacos deseados.

Para esto es necesario desarrollar un horario, algunos de ellos se deben tomar una vez al dia, pero otros hasta cuatro veces al dia.

- La mayoría de los medicamentos serán a primera hora de la mañana, debido a los niveles de fármacos deseados.
- Para esto es necesario desarrollar un horario, algunos de ellos se deben tomar una vez al día, pero otros hasta cuatro veces al día.

... que ... a ... a su hogar (Modelo)

Hora	Medicación	Dosis
09:00	Sandimmun Neoral	0,6 cc
	Antepsin	1 Comprimido
	Taural - Zantac	1 Comprimido
09:30	Deltisona B	1/4 Comprimido
	Inmuran - Azatioprina Filaxis	1/2 Comprimido
	Bactrim - Novidrina	1 Comprimido
	Aspirinetas	1 Comprimido
	Persantin	1 Sello
	Micostatin	5 cc
15 Hs	Antepsin	1 Comprimido
	Aciclovir	2 Comprimidos
	Calcio Forte Sandoz	1 Comp
	Vitamina D	6 Gotas
	Micostatin	5 cc
17 Hs	Antepsin	1 Comprimido
21 Hs	Sandimmun Neoral	0,6 cc
	Antepsin	1 Comprimido
	Taural - Zantac	1 Comprimido
24 Hs	Antepsin	1 Comprimido
	Micostatin	5 cc

Pautas de alarma rechazo o infección

- T° de 37.5° C – 38°C o mayo
- Tos persistente y productiva
- Escalofrios, temblores o sudoración nocturna.
- Síntomas persistentes de gripe o resfrio.
- Cansancio, debilidad o decaimiento.
- Dolor de garganta.
- Enrojecimiento, edema o supuración de la herida quirúrgica.
- Náuseas
- Vómitos
- Falta de apetito
- Ardor al orinar

Prevención de infecciones

- Evitar las multitudes.
- Utilizar barbijo durante los primeros seis meses, dentro del hospital o cualquier centro de atención.
- Evitar el contacto con personas resfriadas, con gripe u otra enfermedad contagiosa.
- Continuar con las inmunizaciones, seis meses posterior al transplante.

- Técnica correcta del lavado de manos.
- No compartir Vasos ni utensillos de cocina
- Utilizar agua potable, mineral o hervida si no fuera agua segura.
- Mantener alejado de gatos y mascotas.

Alimentación

- ➔ La familia debe adquirir hábitos de alimentación saludable.
- ➔ El desayuno es muy importante ya que es por la mañana cuando recibirá gran parte de la medicación
- ➔ La lista de alimentos permitidos y no permitidos la confecciona la nutricionista, quien comienza a trabajar con la familia cuando el paciente comienza a ingerir alimentos

Deben evitar consumir

- ➔ Sal o alimentos con alto contenido de sodio
- ➔ Pasteurizados
- ➔ Alimentos mal cocidos
- ➔ Verduras crudas

Higiene

- ➔ Durante las primeras semanas y hasta su perfecta cicatrización, deberán realizar la curación de la herida quirúrgica
- ➔ Con iodopovidona, evitando que se moje. en este periodo hay que evitar los baños de inmersión
- ➔ Una vez que el médico autorice el baño, realizarlo evitando que el chorro golpee en la herida.
- ➔ Si tuviera algún raspón o lesión, debería lavarse con jabon antibacterial y agua segura.

Cuidado Bucal

- ➔ El cepillado debe durar de 1 a 5 minutos.
- ➔ Debe realizarse por lo menos dos veces al día.
- ➔ El cepillo debe ser de cerdas blandas.
- ➔ Para cualquier procedimiento odontológico deben consultar sobre la profilaxis necesaria.

Actividad física

- ⇒ Sera retomada en forma gradual.
- ⇒ A partir de los dos meses, evitando los deportes de contacto, bicicleta y escalda.
- ⇒ Evitar alzarlo por los brazos, tensionando la zona del esternón.

MUCHAS GRACIAS

Hospital Nacional de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garachan

