



**MinSalud**  
Ministerio de Salud  
y Protección Social

**PROSPERIDAD  
PARA TODOS**

# Guía de Práctica Clínica

---

para la prevención, diagnóstico,  
tratamiento y rehabilitación de  
Fibrosis Quística

Para pacientes, padres y cuidadores. 2014 - **Guía No. 38**



Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud



A.C.N.P.  
Asociación Colombiana  
de Neumología Pediátrica

© Ministerio de Salud y Protección Social - Colciencias

Guía de Práctica Clínica para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de Fibrosis Quística.

Guía No. 38

ISBN: 978-958-8838-89-2

Bogotá. Colombia

Noviembre de 2014

Nota legal

Con relación a la propiedad intelectual debe hacerse uso de los dispuesto en el numeral 12 de la convocatoria 563 del 2012 y la cláusula decimo segunda -propiedad intelectual “En el evento en que se llegaren a generar derechos propiedad intelectual sobre los resultados que se obtengan o se pudieran obtener en el desarrollo de la presente convocatoria y del contrato de financiamiento resultante de ella, estos serán de COLCIENCIAS y del Ministerio de Salud y Protección Social” y de conformidad con el clausulado de los contratos suscritos para este efecto.



**MinSalud**  
Ministerio de Salud  
y Protección Social

---

**ALEJANDRO GAVIRIA URIBE**

Ministro de Salud y Protección Social

**FERNANDO RUIZ GÓMEZ**

Viceministro de Salud y Prestación de Servicios

**NORMAN JULIO MUÑOZ MUÑOZ**

Viceministro de Protección Social

**GERARDO BURGOS BERNAL**

Secretario General

**JOSÉ LUIS ORTIZ HOYOS**

Jefe de la Oficina de Calidad



**YANETH GIHA TOVAR**

Directora General

**ALICIA RÍOS HURTADO**

Subdirectora General (E)

**LILIANA MARÍA ZAPATA BUSTAMANTE**

Secretaria General

**ALICIA RIOS HURTADO**

Directora de Redes de Conocimiento

**LUCY GABRIELA DELGADO MURCIA**

Directora de Fomento a la Investigación

**JAIME EDUARDO CASTELLANOS PARRA**

Gestor del Programa Nacional de Ciencia, Tecnología e Innovación en Salud

**HILDA GRACIELA PACHECO GAITÁN**

Seguimiento técnico e interventoría

**DAVID ARTURO RIBÓN OROZCO**

Seguimiento técnico e interventoría



Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud

---

**HÉCTOR EDUARDO CASTRO JARAMILLO**

Director Ejecutivo

**AURELIO MEJÍA MEJÍA**

Subdirector de Evaluación de Tecnologías en Salud

**IVÁN DARÍO FLÓREZ GÓMEZ**

Subdirector de Producción de Guías de Práctica Clínica

**JAVIER HUMBERTO GUZMAN**

Subdirección de Implantación y Disseminación

**DIANA ESPERANZA RIVERA RODRÍGUEZ**

Subdirectora de Participación y Deliberación

**SANDRA LUCÍA BERNAL**

Subdirección de Difusión y Comunicación



**MinSalud**  
Ministerio de Salud  
y Protección Social

---

### EQUIPO TÉCNICO DE APOYO

Leonardo Arregocés  
Abel Ernesto Gonzalez  
Indira Tatiana Caicedo Revelo  
Oscar Ariel Barragan Rios



Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud

---

### EQUIPO TÉCNICO DE APOYO

Laura Catalina Prieto  
Angela Viviana Perez  
Lorena Andrea Cañón  
Diana Isabel Osorio

# Cartilla para niños, jóvenes y adultos con Fibrosis Quística y sus cuidadores

## **PARTICIPANTES**

**Catalina Vásquez Sagra**

Líder del grupo desarrollador de la Guía de Práctica Clínica para Fibrosis Quística

### **Co investigadoras**

**Danitza Madero Orostegui**, Neumóloga Pediatra

**Jenny Libeth Jurado Hernández**, Neumóloga Pediatra

### **Jenny González Blanco**

Pedagoga Hospitalaria, Psicooncóloga Pediátrica y Neuropsicóloga del Aprendizaje  
Universidad Católica de la Plata, Argentina

### **Liliana Eloísa Herrera Calle**

Psicóloga, Especialización en Gerencia Estratégica  
Representante de Padres y Pacientes

**William Parra Cardeño**, Neumólogo Pediatra

## **Grupo desarrollador de la GPC de FQ**

**José Ricardo Aristizábal**, Neumólogo Pediatra

**Oscar Barón Puentes**, Neumólogo Pediatra

**Iván Stand Niño**, Neumólogo Pediatra

**Bertha Agudelo Veja**, Neumólogo Pediatra

**Sonia Restrepo Gualteros**, Neumóloga Pediatra

**Olga Morales Munera**, Neumólogo Pediatra

**Martha Isabel Álvarez**, Infectólogo Pediatra

**Amador Ovalle Rodríguez**, Neumólogo

**Jimmy Sastoque Torres**, Internista

**Heidi Eliana Mateus Arbelaez**, Genetista

**Nenna Lung de Martínez**, Nutrióloga Pediatra

**Adriana Amaya Camargo**, Nutricionista

**Ángela Bohórquez Poveda**, Nutricionista

**José Fernando Vera**, Gastropediatra

**Fernando Sarmiento**, Gastropediatra

**Nancy Bernal Camargo**, Pediatra

**Angélica Pachón Aya**, Fisioterapeuta

**Leidy Nieto Téllez**, Fisioterapeuta

**Clara Grizales Rodríguez**, Neumóloga Pediatra

**Alejandra Rincón Bolívar**, Médico general

**Eliana Correa Vera**, Enfermera

## **Datos de edición**

**Jenny del Pilar González**, Diseño gráfico, adaptaciones pedagógicas y enlaces interactivos

**Pedro Herrera Gómez**, Corrección de estilo

**Ángela Vásquez Alba**, Comunicaciones

**Ministerio de Salud Y Protección Social**

**Colciencias**

**Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud IETS**

**República de Colombia, Agosto de 2014**

# Agradecimientos

Agradecemos a las instituciones, entidades ejecutoras y sociedades científicas participantes, involucradas en la elaboración de esta Guía de Atención Integral en Prevención, Diagnóstico, Tratamiento y Rehabilitación de la Fibrosis Quística; a los profesionales del grupo desarrollador de la Guía; a los padres de familia que participaron en los grupos focales y que con sus actividades nos permitieron conocer las preguntas e incertidumbres de muchos de los padres de niños y jóvenes con Fibrosis Quística de nuestro país.

También, agradecemos a las Fundaciones de padres y pacientes, que desde hace años, inspiran y motivan las acciones de muchos profesionales que trabajan por mejorar la calidad de vida y de atención médica integral de los pacientes con Fibrosis Quística.

Entidades  
Ejecutoras



Sociedades  
Científicas  
Participantes



Fundaciones de  
Padres Y Pacientes





# 1 Índice

## Introducción

### Preguntas Frecuentes

1. ¿Qué es la fibrosis quística (FQ)?
2. ¿Cómo se hereda la FQ?
3. ¿Cuál es la frecuencia de la fibrosis quística?
4. ¿Qué pronóstico se tiene cuando se padece FQ?
5. ¿Cuál es el futuro de la FQ?
6. ¿Qué síntomas produce la FQ?
7. ¿Cómo se diagnostica la FQ?
8. ¿Cómo afecta la FQ las glándulas de sudor, los pulmones, el sistema digestivo (hígado, páncreas) y aparato reproductor?
9. ¿Cómo se trata la FQ?
10. ¿Cómo manejar las enfermedades comunes de la infancia en niños y jóvenes con FQ?
11. ¿Cómo manejar los problemas digestivos?
12. ¿Cuál sería la alimentación saludable para un paciente con Fibrosis Quística??
13. ¿Cuáles son las señales de alerta a nivel digestivo?
14. ¿Cómo manejar los problemas respiratorios?
15. ¿Cuáles son las señales de alerta a nivel pulmonar?
16. ¿Que es la Diabetes relacionada con FQ?
17. ¿Cuáles son las recomendaciones de hábitos para los niños y jóvenes con FQ?
18. ¿Qué es y cómo se debe manejar la enfermedad hepática en FQ?
19. ¿Cómo se debe realizar la Terapia respiratoria? Uso de Inhaladores, técnica
21. ¿Cuáles son las Técnicas de higiene bronquial recomendadas?
22. ¿Cómo se realiza la Desinfección de los equipos usados durante la terapia respiratoria?
25. ¿Cuáles son las actividades de Ejercicio recomendadas en FQ?
26. ¿Cómo se debe manejar el ámbito escolar? Recomendaciones generales
27. ¿Cómo debe realizarse el acompañamiento psicológico del niño con FQ?
28. ¿Cuáles son las recomendaciones para la familia?
29. ¿Cómo se maneja la adolescencia, los amigos, el noviazgo en jóvenes con FQ?
30. ¿Como vivir con FQ?
31. ¿Como involucrar las necesidades a la rutina diaria del paciente con FQ?
32. ¿Cuáles son algunas estrategias de autocuidado recomendadas para niños y jóvenes con FQ?
33. ¿Cuál es el seguimiento que debe tener un paciente con FQ?
34. ¿Cómo hacer la transición de equipo pediátrico al de adultos?
35. ¿Cómo aceptar tener un hijo con Fibrosis Quística?

### Guías clínicas de referencia

### Ficha de manejo y control de FQ

### Glosario visual

### Referencia de imágenes

# 2 Introducción

Es posible que usted este experimentado sentimientos de miedo, confusión o ansiedad al enfrentarse a un diagnóstico de Fibrosis Quística. Esta cartilla le proporcionará, en un lenguaje sencillo, la información básica que usted necesita para entender la enfermedad y su tratamiento, reconocer y actuar de manera temprana ante cambios o empeoramiento de los síntomas; le indicará, cuando buscar ayuda profesional y le ofrecerá información sobre los temas sobre los que deberá tomar decisiones.

El comprender la enfermedad le permitirá saber que hay mucho por hacer y mejorar sus habilidades para participar de manera activa en su cuidado, dándole confianza para vivir con la enfermedad, lo que se ha demostrado, que mejorará los resultados de salud.

Esta cartilla fue elaborada por un equipo multidisciplinario de expertos, que trabajó durante un año, en el desarrollo de este material educativo, que le brindará a los padres y cuidadores, información actualizada sencilla y concreta y que responderá a sus preguntas mas frecuentes acerca de la enfermedad, sus síntomas, tratamiento, medicación y comportamiento en la vida cotidiana. Esperamos les permita comprender mejor esta condición de salud y disponer de unas indicaciones claras, aplicables y adaptadas a nuestra realidad colombiana.

Las indicaciones que aquí se presentan, están basadas en la mejor evidencia medica internacional sobre los estándares de manejo y control de la Fibrosis Quística.

Este material fue revisado y adaptado, desde los puntos de vista didáctico, pedagógico y de sus contenidos, por una psicopedagoga experta en materiales educativos en salud.

La cartilla contiene algunas síntesis para niños en edad escolar y proporciona algunos enlaces web para que permiten disponer de recursos adicionales para que los niños y jóvenes tengan alternativas para comprender mejor su condición de salud, contribuir al manejo de su enfermedad y tener así una mejor calidad de vida.

Se abarcaron la mayoría de los aspectos que están involucrados en la Fibrosis Quística y de manera especial, se incluyeron las preguntas formuladas en los grupos focales por los padres y pacientes. Estos grupos fueron, convocados por la representante de los padres a la Guía de Práctica Clínica para Fibrosis Quística y contó con la participación de varias de las fundaciones y asociaciones de padres, del país. Sin embargo, no pretende sustituir la educación permanente que debe darse en su centro de atención, ni abarcar todos los tópicos de un paciente con Fibrosis Quística.

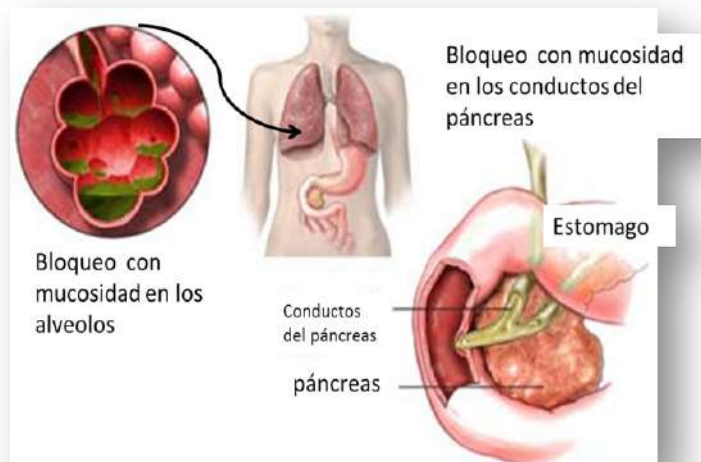
Estas son recomendaciones generales que deben estar sujetas a las indicaciones del equipo médico tratante, de acuerdo a las condiciones diferenciales y particulares de cada paciente.

La Asociación Colombiana de Neumología Pediátrica se siente satisfecha de haber participado en la convocatoria 563 de Colciencias y el Ministerio de Salud y de haber logrado realizar tanto las guías de práctica clínica (versión completa) para profesionales, como la cartilla para pacientes y cuidadores. Sólo nos animó el deseo de brindar a los pacientes y a sus familias, apoyo incondicional y la mejorar atención integral en Colombia.

# 3 Preguntas frecuentes

## 1. ¿Qué es la Fibrosis Quística (FQ)?

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad hereditaria, que afecta principalmente los pulmones y el sistema digestivo desde el nacimiento.

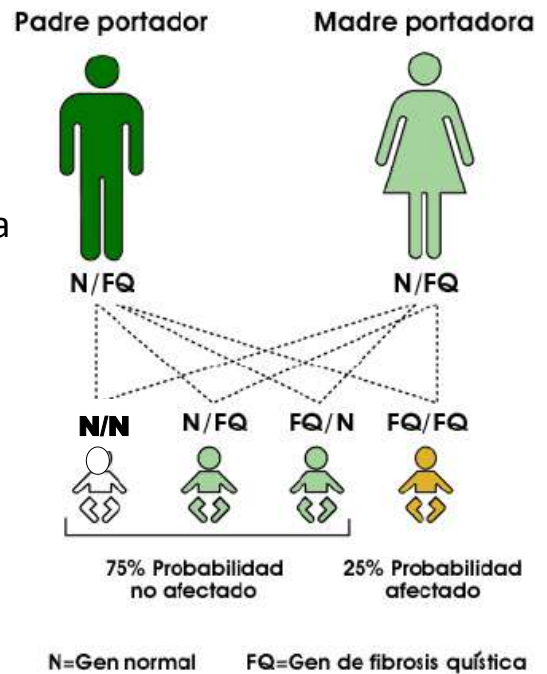


Cuando un individuo presenta dos mutaciones de la enfermedad, se ve afectada una proteína llamada la proteína CFTR (*proteína de regulación de trasmembrana de la FQ, por sus siglas en Inglés*) lo que altera las secreciones de las principales glándulas secretoras del organismo.

Como muchos pacientes tosen, algunas personas creen que la fibrosis quística se puede "contagiar", lo cual no es cierto.

## 2. ¿Cómo se hereda la Fibrosis Quística ?

Los padres heredan a sus hijos, no sólo los rasgos físicos, sino también algunas condiciones de salud. La Fibrosis Quística se hereda de una forma, conocida en genética, como autosómica recesiva, esto quiere decir que para que aparezca la enfermedad, tanto el padre como la madre aunque sean sanos, son portadores y en cada embarazo tienen un riesgo del 25 % de que el recién nacido herede la enfermedad, aún si los padres ya tienen un niño con FQ.

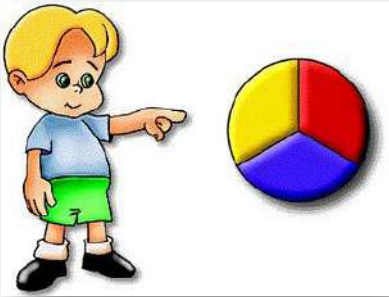


Los encargados de guardar la información para producir todas las proteínas de nuestro cuerpo se llaman genes, estos se encuentran en los cromosomas y los tenemos por duplicado; dentro de estos genes está el de la Fibrosis Quística que se llama **CFTR y está en el cromosoma 7**.

Las personas portadoras sanas tienen uno de sus dos genes CFTR dañado, pero al estar el otro funcionando, hace que no se presenten síntomas de la enfermedad. Cuando dos personas portadoras se unen, tienen la posibilidad de que ambos aporten el gen dañado a su hijo con una probabilidad del 25%, este hijo que tiene ambos genes dañados va a desarrollar la enfermedad.

Esto ocurre al azar, le puede ocurrir a cualquier persona, en cualquier comunidad, por lo que **los padres no deben sentir ninguna culpa**. Debido a que los padres portadores son sanos y por lo tanto no tienen síntomas, no se puede saber quién es portador hasta que se vuelven padres de un niño con FQ.

### 3. ¿Cuál es la frecuencia de la Fibrosis Quística?



La Fibrosis Quística es una de las enfermedades genéticas más frecuentes en ciertas poblaciones, sobre todo en aquellas con un mayor componente de raza blanca o caucásica en donde hasta uno de cada 2500 niños nace con la enfermedad. **En Colombia** no tenemos datos exactos de su frecuencia, pero se ha calculado que aproximadamente, uno de cada 8000 niños (hombres y mujeres), nace con la enfermedad.

### 4. ¿Qué pronóstico se tiene cuando se padece Fibrosis Quística?

Es muy difícil predecir esto, pues depende de varios factores como son: la edad de diagnóstico, el estado nutricional, el tipo de mutaciones que presente (hay unas más severas que otras), el tipo de infección que se tenga, la función pulmonar y la frecuencia de las exacerbaciones.

En el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno y completo, por parte de un grupo interdisciplinario, en centros especializados, se fundamenta la calidad de vida del niño afectado con Fibrosis Quística. Lo anterior, sumado a los avances genéticos, ha permitido que un número cada vez mayor de niños, lleguen a la edad adulta en condiciones favorables de supervivencia y calidad de vida.

Con frecuencia, sucede que no se comprende la importancia de mantener la **continuidad en el tratamiento completo** sugerido, lo cual garantiza un mejor estado de salud en los niños y jóvenes. Por esta razón se enfatiza que el autocuidado y cumplir con los medicamentos y recomendaciones terapéuticas, es fundamental!



## 5. ¿Cuál es el futuro de la Fibrosis Quística?

Son muchos los avances que se han logrado para que los pacientes con FQ vivan cada vez más y con una mejor calidad de vida. Estos adelantos están relacionados con el diagnóstico más temprano (incluso en el recién nacido), el tratamiento en centros especializados, el desarrollo de nuevos antibióticos, la terapia de reemplazo enzimático y la adecuada nutrición.

***Muchas investigaciones se están haciendo en el mundo para tratar de encontrar una cura para la FQ.*** Por ejemplo, recientemente, se aprobó el medicamento Ivacaftor que ayuda para que funcione la proteína CFTR, que se encuentra alterada en los pacientes con la mutación G551D. Generando una gran expectativa por los muy buenos resultados que se han observado en la mejoría de la función pulmonar, en la disminución de los niveles de cloro en sudor y en la ganancia de peso. Investigaciones como esta, han abierto el camino para continuar desarrollando nuevas moléculas que, solas o combinadas, puedan lograr la corrección del defecto, en mutaciones más frecuentes como la DF508.

También está abierta la posibilidad de que en el futuro se cuente con la terapia génica para los pacientes con FQ. Mientras estas buenas noticias se hacen realidad debemos enfocarnos en **ofrecer a los niños el mejor tratamiento con el que contamos en el momento**, incluido el trasplante pulmonar que es la alternativa terapéutica en los pacientes con enfermedad respiratoria severa e irreversible.



***!Buena Calidad de vida!***



## 6. ¿Qué síntomas y signos produce la Fibrosis Quística ?

**¿Cuándo empieza la FQ?** Al momento de la **concepción** (antes del nacimiento). No obstante, puede pasar algún tiempo antes de que se presenten los síntomas de la FQ.

El inicio de las manifestaciones de FQ, varía de una persona a otra. En La mayoría de los casos, el diagnóstico se hace cuando empiezan a presentarse los síntomas durante los 3 primeros años de vida. Alguien con FQ puede no tener todos estos síntomas y pueden variar de acuerdo a la edad del paciente. Estas son las principales manifestaciones:

### Respiratorias:

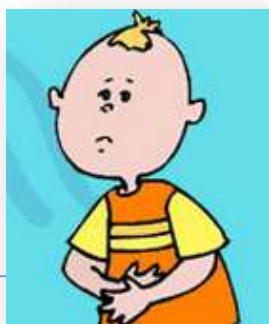
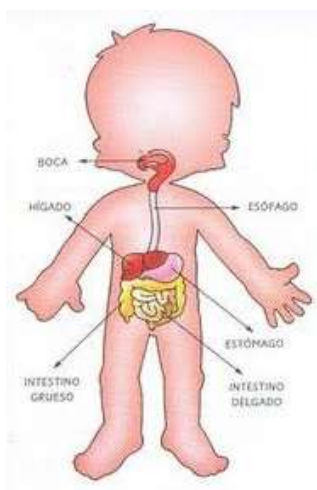
- Tos crónica con expectoración
- Obstrucción bronquial, silbidos crónicos, hervidera de pecho que no mejora
- Neumonías recurrentes
- Enfermedad pulmonar crónica
- Sinusitis crónica
- Pruebas de función pulmonar con hallazgo de enfermedad pulmonar obstructiva
- Hallazgo en esputo de gérmenes comúnmente encontrados en FQ
- Alteraciones persistentes en los rayos X de tórax.
- Hipocratismo digital





## Más sobre las manifestaciones

El tipo y la severidad de los síntomas y signos de la Fibrosis Quística (FQ) varían de una persona a otra.



### Gastrointestinales y nutricionales:

- Íleo meconial (obstrucción intestinal) o ictericia (color amarillo) prolongada en un recién nacido
- Prolapso rectal (salida del recto por el ano)
- Diarrea crónica, deposiciones con grasa
- Mala digestión (abdomen globoso, dolor abdominal, muchos gases)
- Inadecuado aumento de peso
- Inflamación de extremidades en el lactante
- Deficiencia de vitaminas
- Obstrucción intestinal distal
- Pancreatitis recurrente o crónica
- Cálculos biliares
- Enfermedad hepática

### Otros manifestaciones:

- Infertilidad masculina
- Alteraciones por pérdida de sal, deshidratación
- Sudoración con exceso de sal.
- Agrandamiento de las puntas de los dedos (hipocratismo digital)

La FQ puede conducir a otros problemas llamados **complicaciones** los cuales se desarrollaran a lo largo de la vida. Ellos son:

**-Sinusitis:** **Inflamación** de los senos paranasales por el moco espeso, lo que facilita la infección. Se trata con **antihistamínicos** y descongestionantes, y con antibióticos para controlar la infección. Podría ser necesaria su irrigación y algunas veces necesaria la cirugía para abrirlos y drenarlos.



**-Pólipos nasales:** Son **carnosidades nasales** que pueden obstruir la nariz. No se sabe con claridad porque se forman y no siempre requieren tratamiento.

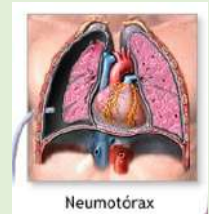
Si obstruyen la nariz, puede ser necesario administrar medicaciones o practicar una cirugía para eliminarlos, de acuerdo a cada caso en particular.



**-Bronquiectasias :** Son dilataciones de las vías respiratorias (bronquios) cuando se van destruyendo sus paredes, por las infecciones crónicas y la inflamación. Las presentan la mayoría de las personas con FQ y dificultan aún más la limpieza de los Bronquios por su flacidez.



**-Neumotórax :** Ocurre en el 4% de las personas con FQ. Es una ruptura del **tejido pulmonar** o de una vía respiratoria que permite que **el aire se escape del pulmón** y quede atrapado entre el pulmón y la pared del tórax. Cuando la cantidad de aire es pequeña y hay pocos síntomas, puede resolverse solo. Si el escape de aire es mucho, puede ocurrir que el pulmón se colapse, presentándose Dificultad súbita para respirar o dolor en el pecho. En estos casos se debe consultar con su médico tratante lo antes posible.



**-Hemoptisis:** Así se llama a la **expectoración de sangre**. Cuando lo que se observa son pequeñas pintas de sangre en las flemas, casi siempre es una señal de infección activa y se presenta por ruptura de pequeños vasos sanguíneos debida a inflamación. Si el **esputo** tiene más que unas pocas rayas o pintas de sangre, indica una situación más seria que puede llegar a requerir tratamiento quirúrgico.



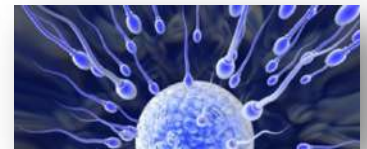
**-Enfermedad del corazón secundaria a la patología pulmonar crónica llamada CorPulmonale.**

En etapas avanzadas de la enfermedad pulmonar se disminuye la cantidad de oxígeno en la sangre haciendo que el corazón trabaje más, lo que produce un crecimiento de la parte derecha del corazón y un aumento de la presión arterial en las arterias que van del corazón a los pulmones.



Una de sus manifestaciones es la hinchazón de los pies y tobillos. Se trata con oxígeno, diuréticos y mejorando la función pulmonar.

**-Problemas de fertilidad:** En los hombres con FQ el tubo que conecta los órganos sexuales pueden **obstruirse** por las secreciones anormalmente espesas de las vesículas seminales y los conductos deferentes (tubo que transporta la esperma a través de los testículos) pudiendo inutilizarse. Puede haber disminución en número en los espermatozoides o esterilidad franca.



La fertilidad de las mujeres con FQ puede estar disminuida.



**-Osteoporosis:** Se denomina así al desarrollo de **huesos débiles** y porosos, que en la FQ ocurre porque el organismo no absorbe las vitaminas y los minerales necesarios para mantener los huesos fuertes y por la falta de ejercicio.

## 7. ¿Cómo se diagnóstica la Fibrosis Quística ?

Al igual que con la mayoría de las enfermedades, la FQ se diagnostica por medio de la historia médica, el examen físico y las pruebas de laboratorio.

Generalmente se realizan **Pruebas de cloro en sudor**, que consiste en colocar en el brazo del niño, una pequeña cantidad de una sustancia que al ser estimulada con una pequeña corriente eléctrica, produce sudor, en el que se mide la cantidad de cloro.

Hay 2 métodos para cuantificar el cloro en sudor: un método indirecto que sirve para tamización de posibles sospechosos de tener la enfermedad, y un método directo, mas preciso, que es el confirmatorio.

Un nivel alto, en 2 pruebas, indica la presencia de FQ. Esta prueba se solicita cuando el niño presenta los síntomas descritos anteriormente.

**Esta prueba no puede identificar a los portadores de la FQ.**

### ¿Qué es el estudio genético?

Además de los electrolitos en sudor se puede realizar el estudio genético que consiste en identificar cual es el daño que presenta el gen de la FQ. Como se mencionó previamente, para que aparezca la enfermedad, ambos genes deben estar dañados, es decir que un paciente con FQ tiene dos mutaciones.

Las mutaciones son cambios o perdidas en los componentes del gen de la FQ. Si en un paciente, la mutación en ambos genes es la misma, se llama **homocigoto**, si es diferente se llama **heterocigoto compuesto**. Hasta la fecha se han descrito más de 1900 mutaciones en este gen. Son identificadas mediante este estudio genético, que se hace, en una muestra de sangre.



### ¿Se debe hacer pruebas a los familiares?

Puesto que la FQ es una enfermedad genética, los hermanos de un niño con FQ deben someterse a la prueba de electrolitos en sudor tengan o no síntomas. La edad a la cual se inician los síntomas varía de una persona a otra y es claro que la evolución de la enfermedad es mejor, mientras más pronto se inicie el tratamiento. Otros parientes, como los primos, deben someterse a la prueba de sudor o a la prueba genética, si tienen algún síntoma de la FQ. Se recomienda en estos casos, tener consejería genética.

**De acuerdo a los resultados obtenidos de estas pruebas , es muy importante informar con claridad y precisión a los padres e incluir inmediatamente en un programa integral de tratamiento.**

### ¿Cuándo se pide el estudio genético?

El estudio debe realizarse a todos los pacientes con FQ y a los sospechosos por presentar síntomas, pero cuyos electrolitos son normales o dudosos. Una vez identificadas las mutaciones, estas se deben buscar en sus familiares, para identificar quienes pueden ser portadores sanos y estar en riesgo de heredar la enfermedad.

### Tamización Neonatal

Es un examen que se realiza poniendo una gota de sangre del talón o del cordón umbilical, sobre un papel de filtro; en todos los recién nacidos sanos inmediatamente después del nacimiento, antes de salir del hospital, para medir una sustancia que se encuentra elevada en el paciente con FQ, denominada Tripsina Inmunoreactiva (TIR). Si este examen resulta anormal se realizarán otras pruebas para confirmar la FQ, como repetir el TIR, hacer un estudio genético y electrolitos en sudor. Los bebés con FQ pueden parecer sanos al nacimiento, dado que la enfermedad se va manifestando con el tiempo. **Un diagnóstico temprano es fundamental para iniciar el tratamiento adecuado.**



## ¿Qué otras pruebas se le indicaran después de confirmado el diagnostico ?

Más sobre el diagnostico

**-Análisis de sangre :** Se usan para evaluar la función de órganos como el hígado y los riñones, establecer si hay infección, medir los niveles de azúcar, el estado nutricional y los niveles de vitaminas y minerales, entre otros.



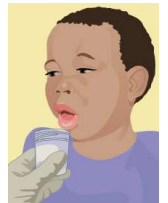
**-Radiografía de tórax o de los senos paranasales y /o escanografía de tórax (TAC) y senos paranasales:** Evalúan que tanto están afectados los pulmones y las vías aéreas superiores, si hay nuevas infecciones y otras alteraciones. Las escanografías pueden evaluar con mayor detalle pero implican más radiación por lo que no se recomienda realizarlas con mucha frecuencia.



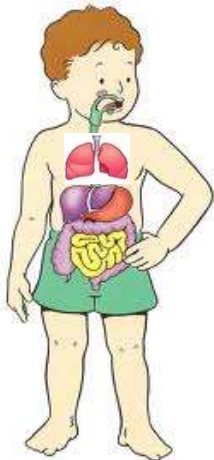
**-Pruebas de la función pulmonar:** (curva flujo volumen y espirometría). Esta prueba informa que tan rápidamente puede entrar y salir el aire de los pulmones y muestra su funcionamiento. Como requieren colaboración del paciente solo se pueden realizar en mayores de 5 años. A partir de esta edad deben realizarse mínimo cada 3 meses para hacer seguimiento a la enfermedad y ayudar a guiar el tratamiento.



**-Cultivo de esputo o hisopado faríngeo:** (cultivos de flemas o expectoración). Se realiza para averiguar si hay presencia de gérmenes que infectan el pulmón y para conocer su sensibilidad o resistencia a los antibióticos. Estas pruebas deben realizarse mínimo cada 3 meses o cuando aumentan los síntomas. El hisopado faríngeo es una muestra tomada de la garganta, preferiblemente haciendo que el paciente tosa, se hace cuando el paciente no expectora.



**- Pruebas para ver si el páncreas y el hígado funcionan normalmente.** Podrá incluir una ecografía o pruebas en la materia fecal.



## 8. ¿Cómo afecta la Fibrosis Quística las glándulas de sudor, los pulmones, el sistema digestivo (hígado y páncreas)?

- El sudor tiene elevados niveles de sodio, potasio y cloruros lo cual produce la sensación de piel salada.
- Los pulmones producen secreciones espesas y viscosas que generan congestión y dificultad para respirar.
- El sistema digestivo presenta dificultades para procesar los alimentos, debido a que el páncreas no segrega las enzimas necesarias para romper los alimentos y absorber los nutrientes, lo cual genera deposiciones abundantes, grasosas y de mal olor.

## 9. ¿Cómo se trata la Fibrosis Quística ?

- **Terapia respiratoria de rutina:** consiste en una serie de ejercicios y procedimientos frecuentes que favorecen la expulsión de las flemas y con ello el despeje de la vía respiratoria. Se recomienda hacer esta actividad en la mañana, antes del desayuno y después de actividades escolares o antes de ir a dormir.



Es importante aprender las técnicas básicas y realizarlas como si fueran un juego, para que los niños participen en ellas con gusto y activamente. No se debe permitir que se convierta en una actividad tediosa, de la cual los niños quieren escapar, explicando siempre sus beneficios y convirtiéndola en una actividad más de cada día.



- **Uso de antibióticos:** estos medicamentos se administran por vía oral, intravenosa o inhalados. Su función principal es combatir las colonias de bacterias que se pueden formar en los pulmones. Se pueden requerir por periodos cortos o por periodos prolongados, con o sin hospitalización. Es fundamental seguir la instrucción médica tanto en su frecuencia como el tiempo de uso ordenado. Algunas bacterias se van volviendo resistentes por lo que los antibióticos pueden ser, cada vez más especializados.

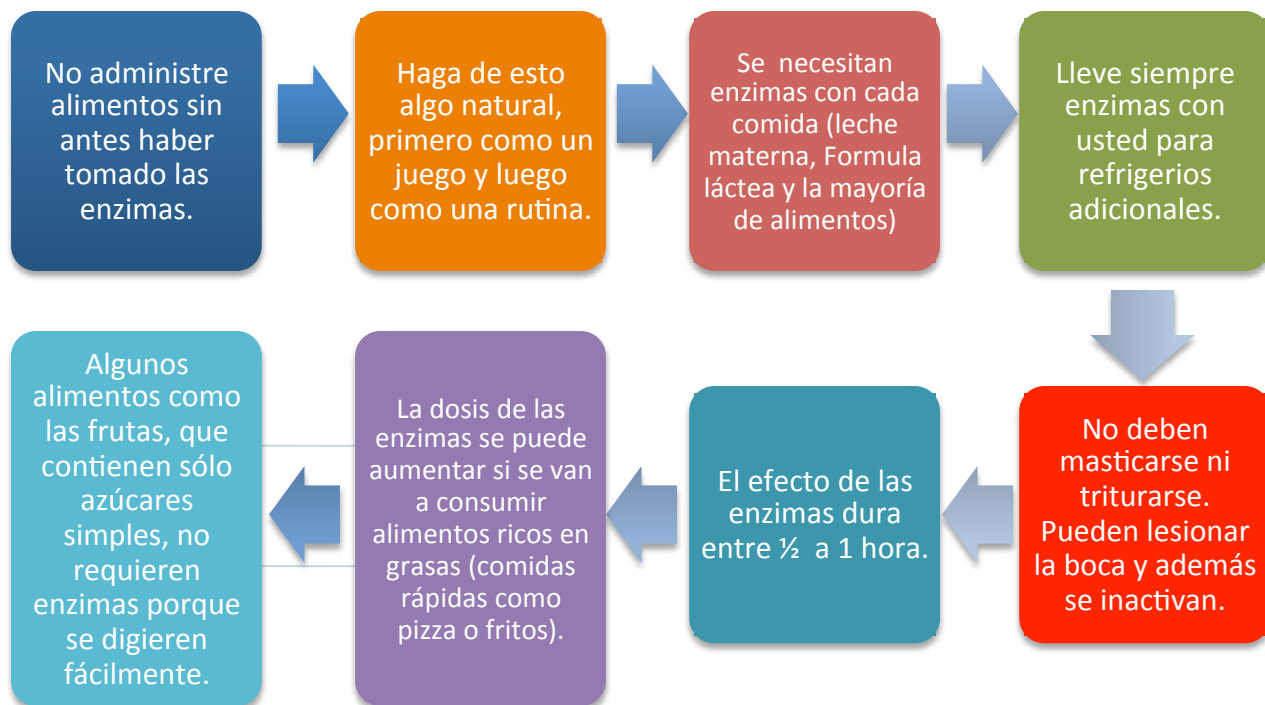
- **Reemplazo de enzimas pancreáticas:** Las enzimas permitirán una adecuada absorción de los nutrientes y mejorarán la digestión del niño, ayudándole a mantener el peso esperado para su talla y edad. Se recomienda seguir la indicación médica sobre su uso.



### ¿Cómo se administran las enzimas?

Deben administrarse al inicio de cada comida o refrigerio, nunca después. Para lactantes y niños pequeños las cápsulas pueden abrirse. Las esferas en cada cápsula pueden ser mezclados en una pequeña cantidad de compota ácida (ej. puré de manzana) y ser administradas a través de una cuchara. Para niños muy pequeños puede ayudar dar leche materna o tetero después de administrar las esferas, para que puedan ser deglutidas. Los niños mayores y adultos deben tragarse las cápsulas.

## Tips



- **Buena Alimentación:** Los pacientes con FQ deben alimentarse muy bien para estar sanos, nutridos y crecer adecuadamente, participando de todas las actividades cotidianas. Es claro que una adecuada nutrición hace que los pulmones funcionen mejor. Los pacientes requieren más calorías de lo usual para la edad, debido a la mala absorción y también necesitan más calorías para respirar.



No está contraindicado ningún alimento. Solo debe tenerse en cuenta comenzar siempre con las enzimas y tratar de establecer horarios estables.

- **Tos:** Es importante que el niño aprenda a toser desde pequeño, para que pueda despejar la vía aérea de las secreciones que se producen. Enséñele a toser y ayúdelo para que no se avergüence. Siempre que pueda toser, podrá movilizar las secreciones que pueden generar infecciones. Puede buscar la privacidad, para sentirse más cómodo.



- **Ejercicio:** se recomienda realizar actividades físicas de acuerdo a la capacidad del niño. **Es importante que practique algún deporte** (el que le agrade) y que realice ejercicios de fortalecimiento de la musculatura del tórax para prevenir deformidades. El ejercicio debe ser paulatino y con secuencias de actividad, en las que se observe que no presente síntomas respiratorios. Si aparecen suspenda el ejercicio y consulte con su médico. El ejercicio le ayudara a ser más fuerte y a respirar mejor.



- **Hidratación:** Se recomienda tomar muchos líquidos para que las secreciones sean lo mas fluidas posible y puedan ser fácilmente expulsadas.
- **Esquema de vacunación completo:** le permitirán evitar enfermedades que compliquen la situación del niño. Es muy importante aplicar las vacunas contra infecciones respiratorias, pues estas, puede complicar su situación respiratoria.



## 10. ¿Cómo manejar las enfermedades comunes de la infancia en niños y jóvenes con Fibrosis Quística ?

Ante cualquier enfermedad común y propia de la infancia debe revisarse y verificar con su médico:

- ✓ **El uso de medicamentos adicionales**
- ✓ **La severidad de los síntomas**
- ✓ **Los tratamientos requeridos**
- ✓ **La posibilidad de que se generen exacerbaciones de los síntomas propios de la FQ.**

Es importante mantener la calma, consultar al equipo médico y darle tratamiento indicado al niño, para la enfermedad que presente. **Debe estar muy atento a cambios significativos.**

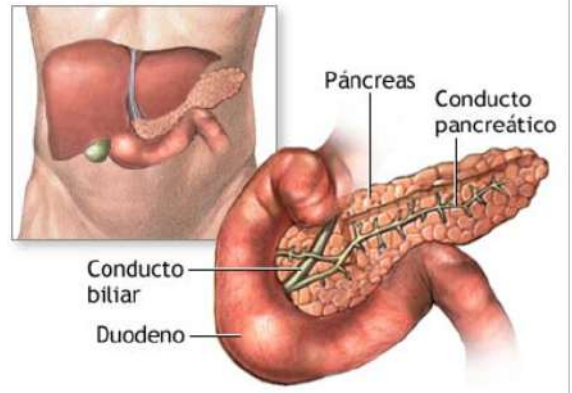


## 11. ¿Cómo manejar los problemas digestivos en la Fibrosis Quística ?

El principal problema digestivo de los niños y jóvenes con FQ sucede en el páncreas.

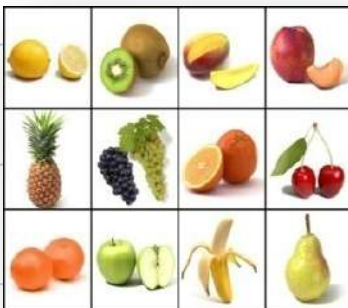
Este órgano es encargado de producir las enzimas, encargadas de descomponer los alimentos para que puedan ser absorbidos los nutrientes necesarios para la alimentación.

Al estar obstruidos, los conductos que llevan las enzimas producidas por el páncreas hasta el intestino, hay una deficiencia de estas, que llevan a una mala digestión. Esto hace que los alimentos se eliminen sin ser descompuestos, por lo cual la materia fecal tiene mal olor, es pálida, abundante y a veces se observan gotas de grasa.



Es fundamental, que haya un remplazo de estas enzimas en dosis adecuadas, que deben ser suficientes para controlar los síntomas de mala digestión. Se recomienda seguir las indicaciones del médico, pues tomar enzimas en exceso pueden afectar el intestino.

Las enzimas vienen en cápsulas que contienen pequeñas esferas recubiertas, que las protegen del ácido del estómago hasta que se liberan a nivel del intestino delgado para ayudar a digerir los alimentos.



Visita la web <https://recursosinfantil88.wikispaces.com/alimentos>  
¡Aprende sobre la frutas y los alimentos!

## Más sobre los problemas digestivos en la FQ

### ESTREÑIMIENTO:

Si el hábito de hacer deposición diaria se prolonga, y aparecen esfuerzo y dolor, se debe sospechar estreñimiento.

Cuando pasan varios días de retención, se adicionan otros signos y síntomas:

- ✓ Sangre fresca al final de la deposición, que se observa en gotas que caen y tiñen el agua del sanitario
- ✓ Filamentos adheridos a la materia fecal, o en el papel higiénico o la ropa interior, por las heces muy grandes.

Los desencadenantes pueden ser variados:

- En menores de un año: cuando se suspende la leche materna o se introduce leche de fórmula en polvo.
- En la entrada al jardín: cambios en la calidad de la alimentación, cambios en las costumbres, no hacer deposición tan pronto se presenta el deseo y esperarse hasta llegar a casa.



Se soluciona o se evita con una alimentación que contenga mucha fibra, frutas y verduras y la costumbre de tomar agua en una buena cantidad. Si a pesar de estas medidas no se soluciona, se debe consultar al médico.

El estreñimiento, se observa con cierta frecuencia en los pacientes con Fibrosis Quística y las enzimas pancreáticas son parte de la solución.

## Exámenes para el diagnóstico de la insuficiencia del páncreas

Los pacientes con FQ, padecen en el 85% de los casos de insuficiencia pancreática (ausencia o disminución de todas las enzimas que permiten que los alimentos se conviertan en sustancias muy elementales, que se pueden absorber en el intestino y nutrir todos los tejidos). Existen varias pruebas o exámenes, algunas muy complejas, no disponibles en el país, otras sencillas, otras muy eficaces y útiles y otras con menor capacidad diagnóstica. Algunas son invasivas, es decir requieren someter al niño a procedimientos bajo anestesia o la utilización de equipos de endoscopia, y otras no invasivas, para las cuales solo se necesitan muestras de materia fecal. Disponible en el país y no invasiva, está la *Elastasa 1 fecal*. Esta prueba requiere una muestra de materia fecal, que se puede almacenar y es de gran confiabilidad. Son útiles para el seguimiento otras como el Esteatocrito ácido y la prueba de Sudán III.



### Para no olvidar:

- ✓ Las enzimas son necesarias para la absorción de los alimentos. Siga las recomendaciones medicas para su administración. Estas vienen en cápsulas, dentro de cada cápsula hay muchos pequeños gránulos que contiene las enzimas digestivas.
- ✓ Para dar las enzimas a los bebes, desde recién nacidos, hay que abrir las capsulas y rociar los gránulos con una cantidad pequeña de un alimento ácido, como puré de manzana.
- ✓ Se necesitan enzimas con cada comida ( leche materna, Formula láctea y la mayoría de los alimentos).
- ✓ Colocar los gránulos de enzimas en la comida justo antes de su consumo, para evitar que se inactiven.
- ✓ No aumente ni disminuya la dosis de enzimas ordenada por el profesional de la salud.

## 12. ¿Cuál sería la alimentación saludable para un paciente con Fibrosis Quística ?



Es fundamental mantener un buen estado nutricional. Se recomienda repartir las comidas en 3 principales y 2 intermedias. La alimentación debe ser balanceada y rica en calorías, que contenga de todos los grupos de alimentos: proteínas, carbohidratos y grasas. Las grasas no se deben restringir, por el contrario, es bueno que su dieta sea rica en alimentos de tipo graso: oliva, quesos, frutos secos, entre otros.

Visita la web <http://web.diabetes.org/video/youth/plate-spanish.swf>  
¡Aprende a Armar tu plato saludable!



### Recomendaciones nutricionales para padres y cuidadores de pacientes con Fibrosis Quística

Una buena nutrición es muy importante para las personas con FQ. Ayuda al crecimiento y desarrollo, a combatir infecciones, al crecimiento de los pulmones, a que los músculos respiratorios se vuelvan fuertes y está muy relacionada con una buena salud pulmonar. El objetivo de la nutrición es lograr una ganancia de peso adecuada y un crecimiento similar al de cualquier niño de su edad.

#### Niños de 0 a 1 año

Para la alimentación en niños menores de 1 año, la primera opción es la leche materna y en caso de no ser posible la lactancia materna, se sugieren las fórmulas lácteas. No ofrezca jugo, agua u otros líquidos en forma rutinaria durante la lactancia. La alimentación de un niño menor de dos años con FQ es similar a la de un niño sano. La leche materna satisface las necesidades para un adecuado crecimiento y desarrollo. Se recomienda aumentar el número de veces que se ofrece la leche materna, para favorecer la producción de leche y cubrir los requerimientos del niño. Para una mejor absorción de nutrientes, es necesario que la lactancia materna este acompañada de la terapia con enzimas pancreáticas.







Suplementar con cloruro de sodio (sal) en las siguientes situaciones: fiebre, diarrea, climas calurosos siguiendo las indicaciones médicas. En menores de seis meses 1/8 de cucharadita de té, y en mayores de seis meses ¼ de cucharadita de té.

Inicie los alimentos diferentes a la leche, entre los cuatro y seis meses de edad. Debe iniciarse con alimentos ricos en zinc, hierro, complejo B, como carnes rojas, cereales, verduras de hojas y tallos verdes. Las vitaminas que necesitan de enzimas pancreáticas para absorberse como la A, D, E y K serán suplementadas según la recomendación dada por su médico y deberán consumirse al mismo tiempo que las enzimas.



### Niños de 1 a 3 años

Durante esta etapa se adquieren hábitos alimentarios, se debe vigilar posibles alteraciones de la conducta alimentaria. Un niño o niña con FQ que empieza a caminar necesita consumir comidas nutritivas, al igual que cualquier otro niño de esa edad. Requiere también enzimas, vitaminas especiales además de calorías adicionales para aumentar de peso, crecer y mantener una adecuada función pulmonar.

En este grupo de edad las necesidades calóricas están incrementadas en un 30-50% por: la enfermedad de base, la actividad propia de su edad y en aquellos casos que presentan exacerbación pulmonar.



### Niños de 4 a 7 años

Si su niño o niña “pica” todo el día, no tendrá hambre a la hora de las comidas principales. Deje que su hijo(a) tenga algún control sobre lo que come. Expóngalo a nuevos alimentos, preparación de texturas, sabores y colores. Presente los alimentos de forma agradable combinando colores, texturas, olores, preparaciones y no permita distracciones del medio ambiente.



## Escolares y adolescentes

En esta etapa existe la influencia de la televisión y del medio ambiente en sus hábitos de alimentación, se presenta mayor actividad física y académica y un mayor porcentaje de la ingesta en forma de comidas rápidas, razón por la cual hay que saber elegir los alimentos.

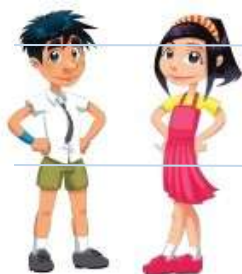


Es esencial la creación de hábitos de alimentación y adecuados estilos de vida saludable. Por lo que se deben establecer horarios de comida, permitiendo que el niño participe en la elección y preparación de los alimentos.

Procurar que la ingesta de líquidos no sea durante las comidas para evitar la saciedad temprana. Sin embargo se recomienda un abundante consumo de líquidos entre comidas.



**Suplementos de vitaminas:** Estos son cruciales, debido a la mala absorción de vitaminas liposolubles A,D,E y K que caracteriza a la FQ. Los suplementos de vitaminas ayudan a complementar las necesidades alimentarias de su niño(a) y previenen la carencia de estas, especialmente aquellas que se disuelven en grasas.



**Aumento de calorías:** se puede fortificar la leche, agregar margarina, mantequilla, aceites a alimentos como compotas de frutas, cereales, yogur, sándwich, vegetales o como aderezos en las carnes, adicionar crema de leche a frutas, ensaladas, sopas, puré de papa, salsas, malteadas. Adicionar salsa de chocolate o de fresa a helados, pancakes, tortas, waffles y yogurt. Agregar tocineta en sándwich, ensaladas y carnes cocidas.

En los adolescentes en etapas de infecciones respiratorias agudas se debe evitar el exceso de consumo de harinas y azúcares refinados (azúcar blanca, miel, panela, arequipe, gaseosa, helados, golosinas).

## Para no olvidar:

Su hijo(a) consumirá algunas de sus comidas en otras casas, en la escuela o la guardería. Enseñe a las personas encargadas para que sepan cuándo y cómo administrar las enzimas y a planear alimentos ricos en calorías. **Su hijo debe tomar enzimas antes de todas las comidas y bocados que pruebe.** Envíe las enzimas a la escuela o guardería con las indicaciones apropiadas por escrito. Explique la situación a las maestras de su hijo.

Visita la web <http://www.gobiernodecanarias.org/educacion/4/Medusa/GCMWEB/Code/Recursos/DetalleRecurso.aspx?IdNodo=1452&IdRecurso=10997&ContenidoWeb=si&Campo=19&Preview=si>

¡Aprende jugando, sobre los hábitos alimenticios!



## 13. ¿Cuáles son las señales de alerta a nivel digestivo?



### Alertas

- Poco aumento de peso, a pesar de tener un buen apetito y a veces voraz
- Deposiciones frecuentes, suaves y/o voluminosas.
- Deposiciones fétidas.
- Moco o aceite en las deposiciones.
- Exceso de gas y/o dolor de estómago
- Distensión o hinchazón del abdomen



Visita las web

- ✓ [http://www.salonhogar.com/ciencias/anatomia/cuerpo\\_humano/cuerpo\\_humano.swf](http://www.salonhogar.com/ciencias/anatomia/cuerpo_humano/cuerpo_humano.swf)
- ✓ <http://www.cajastur.es/clubdoblea/diviertete/juegos/elcuerpohumano.html>
- ✓ <https://sites.google.com/site/computicsprimaria/cs-sociales>

¡Aprende jugando, sobre los órganos y partes de tu cuerpo!

**Pancreatitis:** La secreción de páncreas es espesa y puede bloquear los conductos del páncreas llevando a inflamación recurrente ó crónica del páncreas.

**Diabetes:** Se desarrolla posterior a inflamaciones crónicas del páncreas, pancreatitis recurrentes o crónicas, que dañan la porción del páncreas que se encarga de controlar el nivel de azúcar en la sangre. Se puede empezar a desarrollar al comienzo de la segunda década de la vida (11 -12 años).

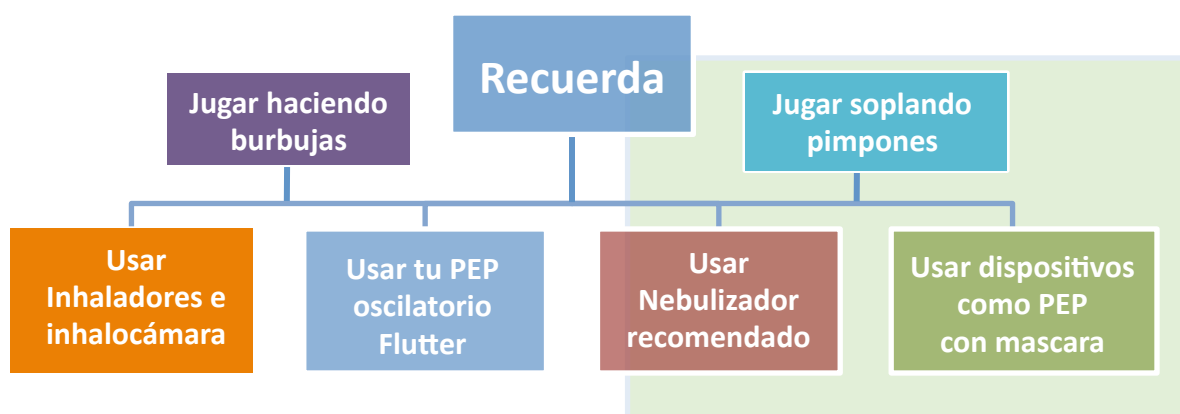
**Daño en el hígado.** La secreción del hígado llamada bilis (líquido que interviene en la digestión) es más espesa y puede obstruir el conducto que transporta la bilis fuera del hígado para ser eliminado por el organismo.

**Cálculos biliares:** (pequeñas piedras) dentro de la vesícula biliar.



## 14. ¿Cómo manejar los problemas respiratorios en Fibrosis Quística ?

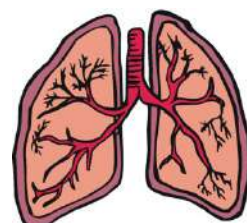
Los tratamientos crónicos tienen como objetivo mantener el pulmón lo más limpio posible, movilizándolo los tapones de moco de las vías aéreas, para prevenir las infecciones. Al desobstruir las vías aéreas, se está trabajando para prevenir las exacerbaciones y el daño que estas pueden causar a los pulmones y a las vías aéreas. Por esta razón estas exacerbaciones deben ser tratadas lo más temprano posible, especialmente con antibióticos, reforzando todo el manejo que se realiza de manera permanente.



### Técnicas de aclaramiento o limpieza de la vía aérea

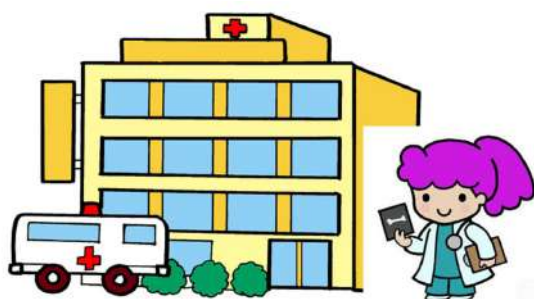
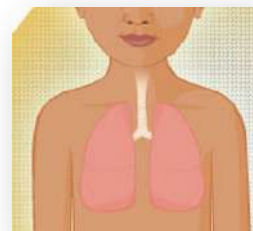
También llamada terapia respiratoria (TR) o Fisioterapia del tórax. Estas técnicas, y los antibióticos para combatir las infecciones son pilares muy importantes del tratamiento. Pueden ayudar al paciente con FQ a respirar más fácil. El objetivo de su uso es lograr aflojar las secreciones espesas y movilizarlas a las vías aéreas más grandes para que puedan ser expulsadas al toser o al hacer el "huff". Mejoran la tolerancia al ejercicio y la calidad de vida. Limpiando la vía aérea (bronquios) se disminuye la posibilidad de infección y mejora la función pulmonar.

La terapia respiratoria (TR) debe realizarse **en todos los pacientes, sin importar la edad, todos los días dos a tres veces según la severidad de la enfermedad** y las indicaciones del médico. Se debe practicar de manera permanente, sin interrupciones desde el diagnóstico de la enfermedad, **incluso si el paciente está sin síntomas.**



## Más sobre la terapia respiratoria

Hay que intentar que las técnicas para realizar la terapia o las ayudas mecánicas utilizadas para esta no resulten incómodas, ni provoquen ahogo o cansancio. El equipo de salud estará evaluando de manera permanente tanto el aprendizaje de las técnicas recomendadas, como su grado de cumplimiento.



**Voy a mis controles y hago mi terapia respiratoria**



El niño debe asociar la terapia respiratoria (TR) como algo rutinario, habitual y beneficioso para él, siendo la familia muy importante para involucrarlo como parte de su vida diaria. Por ello, es recomendable asociarlas al juego en los niños pequeños (juegos de soplar: hacer bombas, soplar a través de pitillos, tubos, flautas....) y nunca emplear el tratamiento como algo obligatorio o castigo.

Hay muchas técnicas para la limpieza de la vía aérea que van a variar de acuerdo a la edad y a las preferencias de cada persona. Para lactantes y niños pequeños las técnicas de higiene bronquial pueden realizarla los padres. A medida que el niño va creciendo se irán adicionando más técnicas que podrá realizar posteriormente de forma autónoma. Más adelante detallaremos las diferentes opciones de TR.

En pacientes con FQ la tos ayuda a limpiar los pulmones. Anime a su hijo para que desde pequeño aprenda a toser “para que salga la flema”. No permita que su hijo se avergüence de toser tanto en las sesiones de TR como durante el día. Si no tose, las flemas se van a acumular y va a haber un mayor riesgo de infección.

Cuando aumente la tos y no se expulsan las flemas (tos seca), consulte a los profesionales de su equipo de atención para que revisen las técnicas de la terapia respiratoria.



## Más sobre la terapia respiratoria

Estas técnicas se asocian a otros tratamientos como pueden ser fluidificantes inhalados, antibióticos y broncodilatadores. Los broncodilatadores deben ser suministrados antes de las técnicas de aclaramiento de la vía aérea (terapia respiratoria) para abrir las vías aéreas.



Muchos medicamentos se administran a través de nebulizaciones, a lo que llamamos aerosolterapia (administración de sustancias sólidas o líquidas en aire u oxígeno). Su ventaja principal es que el medicamento va directamente a los bronquios (vías aéreas inferiores) y allí logran alcanzar concentraciones altas, sin los efectos secundarios al ser utilizadas otras vías (oral o endovenosa). Estas nebulizaciones son más eficaces si se utilizan con boquilla; si no es posible hacerlo de esta forma se utiliza con máscara.

### Medicamentos que ayudan a eliminar las secreciones:

**Broncodilatadores:** abren las vías aéreas para ayudar a limpiar el moco y hacer que se respire más fácil. Casi siempre son inhalados o nebulizados. El salbutamol, la terbutalina son ejemplos de broncodilatadores.

**Mucolíticos:** son medicamentos que ayudan a volver más líquidas las secreciones facilitando su expulsión. Ejemplo de estos es la Dornasa alfa, suministrada también por vía nebulizada una vez al día. Actúa como una tijera cortando algunos componentes dentro de la flema.

**Solución salina hipertónica:** es suero fisiológico con exceso de sal, idealmente al 7%. Esto ayuda a atraer agua y por consiguiente repone la que falta en las vías aéreas de los pacientes con FQ, facilitando la limpieza del moco. Se recomienda usar con un broncodilatador como el salbutamol antes de su administración para prevenir la obstrucción bronquial.

**Los antibióticos** son la base del tratamiento tanto para la infección aguda (exacerbaciones) como para la infección bronquial crónica. Es muy importante saber, que hay que detectar la *Pseudomona* aeruginosa de manera precoz, especialmente si es la primera vez que aparece, para intentar su erradicación inmediata y evitar la infección crónica por este germen cuando ya es muy difícil su eliminación.

El tipo de antibiótico a utilizar y la vía de administración deben individualizarse en cada paciente. A veces se requieren antibióticos con frecuencia y por periodos largos. Otras veces se dan por vía oral, pero si la infección es más fuerte, o por gérmenes especiales, se requieren antibióticos directamente en la vena, ya sea en el hospital o en casa, usualmente entre 10 a 14 días.

**Antibióticos inhalados:** los antibióticos inhalados se usan para combatir o controlar las infecciones. Administrados por esta vía van precisamente a donde se requieren, las vías aéreas. Estos antibióticos se usan para mejorar los síntomas respiratorios en pacientes con FQ que tienen *Pseudomona* aeruginosa.

**Azitromicina:** es un antibiótico que se usa tres veces por semana para disminuir las infecciones y tratar la inflamación de las vías aéreas.

## Medicamentos para la inflamación

Otro componente importante del tratamiento de la FQ son los antiinflamatorios.



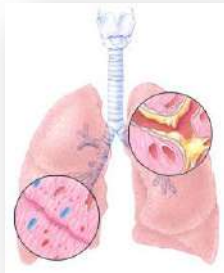
**Ibuprofén:** es un antiinflamatorio que puede disminuir la caída de la función pulmonar. Se requiere controlar que la dosis sea adecuada (en sangre), y dosis muy bajitas o muy altas pueden no ser buenas para la persona con FQ. Debe ser indicada por su médico tratante.

## 15. ¿Cuáles son las señales de alerta a nivel pulmonar?

Las infecciones pueden empeorar los pulmones de las personas con FQ. Esto se conoce como una **exacerbación pulmonar**.

Es importante estar atento a los síntomas de agudización o empeoramiento para consultar lo antes posible y tratar la infección de manera temprana.

Atención a cambios en síntomas



Los síntomas y algunos signos incluyen:

- Aumento de la tos
- Congestión o silbido en el pecho
- Aumento de la producción de esputo o flemas
- Cambios en el color o mayor espesamiento de las secreciones.
- Aumento de la fatiga o dificultad para respirar.
- Menor capacidad para hacer ejercicios físicos
- Pérdida de apetito
- Decaimiento o cansancio
- A veces esputo con sangre
- Disminución de la saturación de oxígeno en sangre
- Pérdida de peso
- A veces fiebre.
- Menor función pulmonar en la espirometría.

**Si observa algunos de estos síntomas o signos, consulte rápidamente con sus profesionales tratantes haciendo uso de visitas no programadas o prioritarias. El tratamiento rápido y efectivo, permitirá un mejor control de la misma.**

Visita la web

<https://luisamariaarias.wordpress.com/cono/tema-2-a-nutricion-no-ser-humano/sistema-respiratorio/>

¡Aprende jugando, sobre tus pulmones y todo el aparato respiratorio!





## 16. ¿Qué es la Diabetes relacionada con Fibrosis Quística ?



Los niños y jóvenes con insuficiencia pancreática pueden presentar una alteración del metabolismo que los lleva hasta la Diabetes Mellitus (DM relacionada con FQ).

Algunos síntomas y signos hacen sospechar diabetes:

- Poca ganancia de peso
- Deterioro de la función pulmonar
- Apetito voraz
- Mucha sed



pérdida de peso



sed

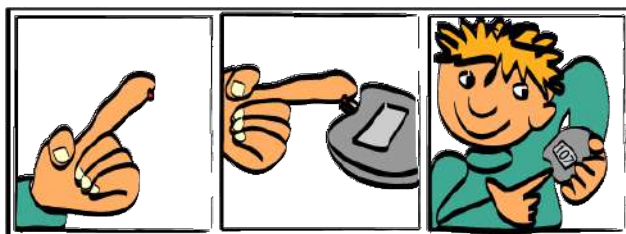


hambre excesivo

Esta alteración no es igual a la diabetes que se presenta en personas sin FQ y es generalmente un evento tardío de la enfermedad. Puede llegar a afectar un 40% de los adultos con FQ, con leve predominio en las mujeres.

Es posible que se requiera de la aplicación de insulina para controlar los niveles de azúcar en el cuerpo, pero a diferencia de la diabetes no relacionada con FQ no se debe tratar limitando las calorías o perdiendo peso.

Deben monitorizarse los niveles de glucosa en sangre. El endocrinólogo, orientará esto, con las indicaciones más precisas de acuerdo a cada caso.



Puede implicar disminución de la función pulmonar, por lo que de su adecuado diagnóstico y tratamiento depende la evolución y calidad de vida del paciente.



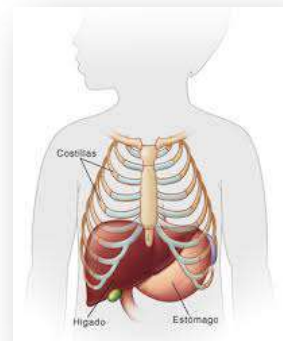
## 17. ¿Cuáles son las recomendaciones de hábitos para los niños y jóvenes con Fibrosis Quística ?

En este diagnóstico hay algunas recomendaciones a tener en cuenta para mantener un buen estado de salud y una adecuada calidad de vida.

- Asumir una actitud de autocuidado y automanejo de la enfermedad, cumpliendo con los horarios para las rutinas médicas establecidas. Comprender y aceptar los tratamientos, entendiendo que mejoran sus síntomas y le permiten controlar la FQ.
- Preguntar las inquietudes, investigar y conocer sobre la FQ, compartir los sentimientos y pensamientos.
- Contar con sus padres, familiares y amigos para resolver las situaciones propias de su condición.
- Conocer muy bien su cuerpo, sus síntomas, las respuestas de su organismo a los distintos factores con los que interactúa. Reconocer las señales de alarma y consultar de inmediato el servicio de salud.
- Seguir las indicaciones médicas relacionadas con la alimentación, toma de enzimas, terapia respiratoria diaria y uso de antibióticos, cuando se requieran.

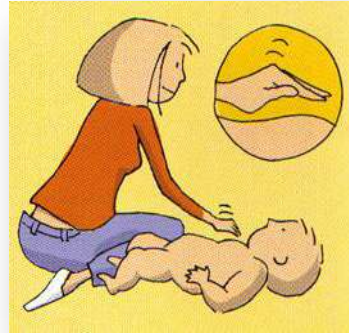
## 18. ¿Qué es y cómo se debe manejar la enfermedad hepática en Fibrosis Quística ?

El espesamiento de las secreciones a nivel de los conductos en el hígado impide el adecuado transporte de la bilis. Esto puede producir un daño hepático que puede terminar en cirrosis. Esta es una complicación que se debe vigilar y si hay serios indicios de que el hígado se está afectando, debe iniciarse la toma de medicamentos como ácido ursodeoxicólico.



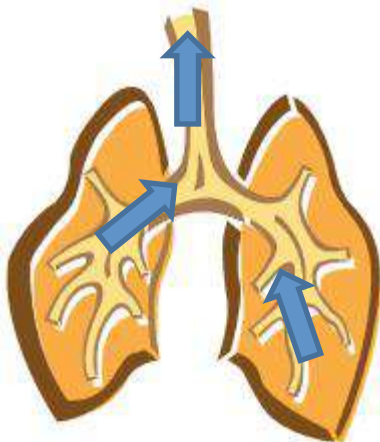
## 19. ¿Cómo se debe realizar la Terapia respiratoria?

La fisioterapia de tórax o fisioterapia torácica convencional es ampliamente prescrita por ser un conjunto de técnicas destinadas a despegar de las paredes de los bronquios las secreciones y transportarlas a las vías aéreas más grandes, hasta que se haga la expectoración (expulsión de flemas).



Generalmente se inicia tan pronto se hace el diagnóstico de FQ, requiere de la colaboración de un terapeuta o familiar para realizarla y disponibilidad de tiempo.

*Se recomiendan ejercicios como hacer burbujas o soplar pimpones*



Es importante que el tratamiento de cada paciente sea diseñado de manera individualizada teniendo en cuenta, entre otros factores, la edad, el compromiso pulmonar y su capacidad para realizar cada una de las técnicas.

Es aconsejable efectuarla antes de la ingesta de alimento o bien 2 horas tras haber comido y evitar posturas que provoquen reflujo gastroesofágico.

Tanto a nivel ambulatorio como hospitalario, es importante aplicar medidas efectivas para evitar las infecciones cruzadas, y mantener una adecuada oxigenación en aquellos pacientes con enfermedad moderada-grave.



La fisioterapia de tórax tiene varios componentes:

**Percusión torácica:** Golpeteo repetido con la punta de los dedos en lactantes, la mano hueca en niños mayores y adolescentes sobre las distintas zonas del tórax. Se combina con el drenaje postural.



**Vibración torácica:** Se realiza con las manos, o las puntas de los dedos, sobre la pared torácica y sin despegarlas se genera una vibración durante la espiración. Se combina con la compresión del tórax y el drenaje postural.



**Drenaje postural:** Técnica donde a través de diversas posturas facilitadas por la gravedad, se hace drenaje de segmentos o lóbulos pulmonares. En lactantes los cambios posturales, se realizan en las piernas de un adulto y en los niños mayores se emplean aditamentos especiales o almohadas.

Recostado horizontal y de lado, con almohada



Esta técnica debe ser explicada por su terapeuta y es importante que el paciente mantenga las posiciones por un periodo de 3 a 5 minutos cada una.

Actualmente se utiliza tanto en niños como en lactantes posiciones como acostados de medio lado y sentados. Se debe tener precaución con la postura boca abajo ya que se puede aumentar el trabajo respiratorio, el reflujo gastroesofágico y la disminución del oxígeno en la sangre.

Visita las web

✓ <http://blog.tiching.com/mycarnival-un-videojuego-educativo-para-la-fibrosis-quistica/>

✓ <http://www.fibrosisquistica.org/index.php?pagina=noticias&esnoticia=333>

Aprende algunas técnicas para hacer mejor tu terapia!



En el esquema se muestran las gráficas de las posiciones que se pueden adoptar en el drenaje postural y las áreas donde se puede hacer percusión según el lóbulo que se vaya a tratar.

### Lóbulos superiores – percusión

Debe sentarse derecho, realizar la percusión sobre el área muscular entre la clavícula y la parte superior de la escápula. Repetir en el lado opuesto



### Lóbulos superiores – percusión posterior en el tórax superior:

Debe estar sentado, con una almohada sobre las rodillas, dejar caer el tórax sobre ella, aproximadamente con 30° de inclinación. Se debe realizar la percusión en la parte superior del tórax en ambos lados.



### Lóbulos superiores – percusión en la parte anterior del tórax:

Debe estar acostado con la boca hacia arriba y los brazos a los lados del cuerpo, se realiza la percusión entre la clavícula y la parte superior del tórax del paciente.



De medio lado hacia la izquierda: Acostado de medio lado hacia la izquierda y con el brazo derecho sobre la cabeza. Se realiza la percusión sobre el lado izquierdo del tórax, tenga cuidado de no percutir sobre el estómago.



Lóbulo medio - de medio lado hacia la derecha : Acostado de medio lado hacia la derecha y con el brazo izquierdo sobre la cama. Se realiza la percusión en el lado inferior derecho del tórax justo por encima del borde inferior de la caja torácica.



## 20. ¿Cuáles son las Técnicas de higiene bronquial recomendadas?

Existen técnicas asistidas requieren ayuda de otra persona (fisioterapeuta o cuidador), y otras que se pueden auto administrar (el paciente las realiza por sí mismo y que le proporcionan más independencia en el manejo y control de su enfermedad). Se recomienda utilizar técnicas auto administradas para facilitar el cumplimiento a largo plazo.

### Técnicas de higiene bronquial auto-administradas o activas

Se utilizan en los pacientes más grandes (niños mayores de 6 años), estas son:

#### Espiración forzada (huffing)

Es una técnica que se utiliza para desprender el moco de la vía aérea. Se realiza en la fase espiratoria exhalando suavemente y seguido de una espiración fuerte y corta. La técnica debe realizarse en posición sentada (cuando hay pocas secreciones) o en posición de drenaje postural a partir de los dos o tres años de edad. La sesión no debe prolongarse más allá de los 30 minutos para evitar la fatiga y el bronco espasmo.



Se puede enseñar como hacer el Huff jugando con los niños a hacer vaho en el espejo o ventanas

#### Ciclo activo de la respiración

Se usa para facilitar el desprendimiento de las secreciones de la vía aérea. Esta técnica incluye: respiración controlada, ejercicios de expansión del tórax y técnica de espiración forzada. La realización de esta técnica ayuda a que el aire pase por detrás del moco permitiendo que este se desprenda y salga con facilidad. Además, reduce el bronco espasmo de la vía aérea lo que facilita su ejecución. Se recomienda esta técnica porque da mayor independencia al paciente, no genera disminución de oxígeno, se puede realizar en paciente mayores de 4 años, es una técnica flexible y se puede adaptar a las necesidades individuales del paciente.

Visita las web

✓ [www.youtube.com/watch?v=Twjoui-wmPA](http://www.youtube.com/watch?v=Twjoui-wmPA) , [www.youtube.com/watch?v=j9ZZGDIGy14](http://www.youtube.com/watch?v=j9ZZGDIGy14)

Aprende algunas técnicas para despejar tus bronquios, viendo estos videos!



### **Drenaje autógeno (Drenaje autógeno)**

Significa auto drenaje y usa diversos flujos de aire para mover el moco desde las vías aéreas más pequeñas hasta las más grandes. La base de esta técnica es incrementar la velocidad del flujo de aire espirado para el desprendimiento y arrastre de las secreciones.

Consta de tres fases:

1. **Desprendimiento**
2. **Arrastre de la secreción**
3. **Expulsión de la secreción**

Esta técnica es compleja y requiere para su aprendizaje tiempo, mucha atención y entrenamiento y concentración para realizarla. Una vez comprendida esta técnica puede ser muy efectiva para la higiene bronquial. Se recomienda en pacientes mayores de 9 años.

### **Higiene de la vía aérea usando dispositivos mecánicos**

#### **Presión positiva espiratoria**

Este tipo de técnica se basa en el uso de un equipo que exige respiraciones forzadas contra una resistencia externa (válvula, esfera, etc.). La resistencia utilizada debe ser indicada de acuerdo a los requerimientos de cada paciente. Esto permite ventilar áreas colapsadas, que el aire pase detrás de las secreciones y así facilitar el arrastre y expulsión de estas. Esta terapia debe ser indicada por su médico o terapeuta.

#### **Oscilación torácica de alta frecuencia - chaleco**

Consiste en colocarse un chaleco especial en el tórax que puede inflarse al conectarse a una maquina que genera alta frecuencia y presión de aire. Se puede usar durante la nebulización de algunos medicamentos, en pacientes mayores de 1 año, por tiempos aproximadamente de 30 min. No puede usarse con la nebulización de Antibióticos.

#### **Presión espiratoria positiva oscilante (PEP Oscilante)**

Consiste en respirar a través de un dispositivo especial que produce vibración a lo largo de las vías aéreas, esta vibración favorece el desprendimiento y el movimiento del moco para facilitar su expulsión. Dentro de los dispositivos que utilizan este principio se encuentran: el RC – cornet y la Ventilación percutora intrapulmonar (IPV).

**Elección:** Se recomienda elegir la técnica que con la que el paciente se sienta mejor, la que sea más eficaz y más simple, con el fin de que haya una buena adherencia a esta. La frecuencia y la duración de la terapia respiratoria debe tratar de adaptarse a las necesidades del paciente. Estas se pueden ajustar cuando el paciente se encuentra en una exacerbación. Se recomienda que la higiene bronquial no sea tan prolongada porque el paciente se puede fatigar.



## Uso de Inhaladores, técnica

### *Pasos para una correcta técnica inhalatoria*

#### **CON INHALOCÁMARA**



*Destapar*



*Mezclar y ubicar el inhalador en la Inhalocámara*



*Soplar*



*Hacer un disparo o puff y aspirar lento y profundo*



*Aguantar el aire 10 segundos*



*Enjuagar la boca con agua*

#### **SIN INHALOCÁMARA**



*Destapar*



*Mezclar*



*Soplar*



*Hacer un disparo o puff y aspirar lento y profundo*



*Aguantar el aire 10 segundos*



*Enjuagar la boca con agua*

## 21. ¿Cómo se realiza la Desinfección de los equipos usados durante la terapia respiratoria?

Por la manipulación de los equipos en el ambiente, los gérmenes y contaminantes pueden alojarse y causar infección en los pulmones del niño(a).

✔ **Antes de usar** nebulizadores, inhalocámaras o dispositivos de terapia, límpielos y desinfectelos.

✔ **Después de usarlos** también debe limpiarlos para eliminar mucosas, esputo o flemas que quedaran como residuos y puedan alojar bacterias o gérmenes.



La limpieza de los equipos evita la diseminación de microbios.



Desarmar y limpiar todo, siempre que se use



## Como limpiar el equipo respiratorio de su hijo

Para limpiar y desinfectar dispositivos como el flutter, la acapella, el nebulizador, etc., se recomienda tener en cuenta los siguientes pasos:

- 1) Lávese las manos.
- 2) Lave todas las partes del nebulizador por separado. Esto debe realizarlo inmediatamente después de usarlo, para evitar que los medicamentos y los desechos se sequen, ya que sería más difícil limpiarlos. Esto se hace con una toalla de papel nueva, con jabón líquido de platos y agua caliente. Debe lavar las partes del nebulizador por fuera y por dentro. Tenga cuidado de no dañar las partes. Bote la toalla de papel y enjuague las partes del nebulizador con agua.
- 3) Para la limpieza y desinfección de Nebulizadores, la Fundación de FQ (CFF) recomienda, que inmediatamente después de su uso se realice una desinfección con calor o con frío (tenga en cuenta las recomendaciones del fabricante para escoger el método):

### **Para limpiar usando Calor, puede elegir una de estas opciones**

- Poner en agua hirviendo y hervir por 5 minutos
- Poner el nebulizador o equipo a desinfectar, en un recipiente resistente al microondas sumergido en agua y poner en el microondas por 5 min
- Use una lavadora de platos si el agua esta a 70° C o 158° F por 30 min
- Use un esterilizador de vapor eléctrico

### **Para limpiar usando Frío, puede elegir una de estas opciones**

- Sumerja en alcohol isopropílico al 70% por 5 min
- Sumerja en peróxido de hidrogeno al 3% por 30 min
- Enjuague estos desinfectantes fríos usando agua estéril, NO con agua de la llave.
- Seque al aire las partes, lejos del lavadero (zonas de humedad), antes de guardarlo, en una bolsa sellada, seca y limpia, en un lugar seco y limpio.

No use Vinagre y tampoco el hipoclorito de sodio (blanqueadores). No son lo suficientemente fuertes para matar los microbios que pueden infectar a una persona con FQ.

4. No comparta sus nebulizadores.

Es muy importante reducir el riesgo de infección, para esto, tenga en cuenta las siguientes recomendaciones:

**Limpieza de manos:** es la clave para el control de la infección. Hay dos formas de limpiar sus manos la primera es utilizando agua y jabón (**lavado de manos**) la segunda es utilizando gel antibacterial (**higienización de manos**).

Los pacientes con FQ, sus cuidadores o familiares pueden reducir algunos de los riesgos de infección, lavándose las manos regularmente.

Mantener higiénicas las manos es un hábito sano que se debe mantener en varios momentos del día: después de toser o estornudar, después de sonarse, antes de comer, después de ir al baño, antes y después de hacerse los tratamientos respiratorios, antes y después de hacerse la limpieza bronquial, antes y después de asistir a las instituciones de salud y antes de tomar la medicina.

El equipo de salud que tiene contacto con los pacientes que tienen FQ también debe higienizar sus manos siempre.

Organización Panamericana de la Salud  
Organización Mundial de la Salud

Las manos limpias le protegen de las infecciones<sup>1</sup>

Protejase usted mismo

- Limpie sus manos regularmente.
- Lave sus manos con agua y jabón, y séquelas completamente.
- Utilice un desinfectante para las manos a base de alcohol si no tiene acceso inmediato a agua y jabón.

¿Cómo me lavo las manos correctamente?

Lavarse las manos apropiadamente toma aproximadamente el mismo tiempo que cantar "cumpleaños feliz" dos veces. Utilice las imágenes a continuación.

1. Humedezca sus manos con agua.
2. Aplique suficiente jabón hasta cubrir todas las superficies de sus manos.
3. Frote sus manos, palma con palma.
4. La mano derecha sobre el dorso izquierdo, con los dedos entrelazados, y viceversa.
5. Palma con palma, con los dedos entrelazados.
6. La parte trasera de los dedos hacia la palma opuesta, con los dedos entrelazados.
7. Frote rotativo del dedo pulgar izquierdo sujeto en la mano derecha y viceversa.
8. Frote rotativo, hacia atrás y adelante, con los dedos sujetos en la palma izquierda y viceversa.
9. Enjuague las manos con agua.
10. Seque sus manos con una toalla desechable.
11. Utilice la toalla desechable para cerrar el grifo. ... y sus manos estarán seguras.

Fuente: <http://www.who.int/gpsc/5may/tools/es/>

## ¡Es Importante Mantener las Manos Limpias!



Visita la web

✓ [http://www.youtube.com/watch?v=e\\_d5rGZOAhg](http://www.youtube.com/watch?v=e_d5rGZOAhg)

Aprende la Técnica para el correcto lavado de manos según la Organización Mundial de la Salud, viendo este video!

## 22. ¿Cuáles son las actividades de Ejercicio recomendadas en Fibrosis Quística ?

Los pacientes con FQ deben ser alentados a hacer ejercicio y jugar lo más posible. Debido a las dificultades para respirar, sin embargo, algunos pacientes con FQ pueden no tener tanta resistencia como otros y pueden cansarse fácilmente.

Es importante que en la escuela o colegio, el profesor evalúe las capacidades físicas de los niños, coordine con ellos y sus padres el nivel adecuado de actividad física.

Trate de incluir a un paciente con FQ en todos los juegos y actividades en las que él o ella está físicamente en condiciones de participar.



Los pacientes con FQ tienen un mayor riesgo de deshidratación, especialmente al hacer ejercicio o en clima caluroso. Pueden necesitar comer bocados salados y beber abundante líquido. Agua o bebidas deben ser de fácil acceso durante las actividades físicas. Durante el ejercicio aeróbico, los pacientes con FQ deben beber de seis a 12 onzas de líquido cada 20 a 30 minutos. Deben evitarse bebidas con cafeína durante el ejercicio. Se sugiere agua o bebidas refrescantes.

### ¿Cuál es la importancia del ejercicio y la actividad física en FQ y qué beneficios produce?

Todos los niños necesitan del ejercicio, incluso los que tienen FQ, ya que deben ser activos. Pueden nadar, andar en bicicleta, correr, practicar deportes y jugar. La mayoría de los pacientes con FQ puede realizar cualquier ejercicio que deseen.

#### El ejercicio puede:

- Aflojar el moco en los pulmones, para que sea más fácil eliminarlo mediante la tos
- Causar tos, que ayuda a limpiar los pulmones
- Fortalecer los músculos de la respiración
- Fortalecer el corazón

Es importante que el niño sepa que puede hacer ejercicio físico, jugar con sus amigos y participar en múltiples actividades. El ejercicio debe gustarle y debe realizarlo voluntariamente. Elegir ejercicios o deportes que no tenga mucho riesgo y que no resulte estresante ni agotador. La intensidad y duración del ejercicio debe variar en cada caso.

Debe incluirse en el hogar también como parte de la vida cotidiana. Ante síntomas respiratorios debe suspenderse y ajustar la medicación.

## 23. ¿Cómo se debe manejar el ámbito escolar? Recomendaciones generales

En primer lugar, es importante informar a las maestras de su hijo, sobre el estado de salud del niño(a), explicando la FQ, los cuidados necesarios, el estado actual, las sugerencias de alimentación (uso de enzimas), los riesgos ambientales y las posibles dificultades que podrían surgir sobre todo a nivel respiratorio, lo mismo que el correcto uso de medicamentos ante exacerbaciones.



Se sugiere explicar a la maestra que el niño(a) puede desarrollar las actividades académicas y participar en las dinámicas de clase sin problema. También, explicar que los niños con FQ, que tienen infección pulmonar, no la puede pasar a otros niños que no tienen FQ. Sin embargo, estos gérmenes sí pueden ser peligrosos para otros pacientes con FQ. Si hay más de una persona con FQ en el colegio, como otro estudiante o una profesora, se debe poner especialmente atención para que se sigan las guías de control de infección de manera estricta.

Es fundamental, favorecer la inclusión del niño a la vida escolar y motivar su participación en proyectos escolares, tareas y deberes. De igual forma, es importante acercar información correcta al colegio para que comprendan la FQ y puedan brindar apoyo al niño y su familia.



Visita las web

- ✓ <http://www.prevenciondocente.com/fibrosis.htm>
- ✓ [http://www.choa.org/menus/documents/cystic%20fibrosis/taking%20cf%20to%20school\\_spanish.pdf](http://www.choa.org/menus/documents/cystic%20fibrosis/taking%20cf%20to%20school_spanish.pdf)

Puedes sugerir estos sitios a los profes del colegio de tu hijo.



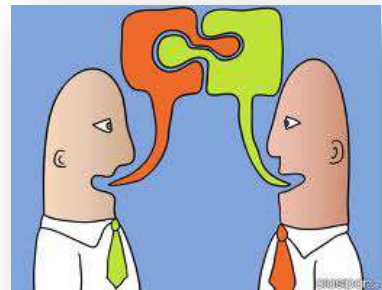
## 24. ¿Cómo debe realizarse el acompañamiento psicológico del niño con Fibrosis Quística ?

En situaciones extremas de enfermedad y frente a diagnósticos complejos como el de la FQ, resulta muy útil, reconocer el sentido y la posibilidad de la **RESILIENCIA**, como aquella capacidad que tenemos todos de afrontar las situaciones mas adversas con una mirada **proactiva y positiva** en la que se asumen las dificultades con actitudes de solución, de esperanza, de cumplimiento de las recomendaciones, mientras se dá la respuesta orgánica a los medicamentos y procedimientos realizados.



Es importante trabajar en la **libre expresión** de sentimientos, temores, angustias, pensamientos, miedos nocturnos y todo aquello que aparece en el inconsciente de aquellos que están pasando por la situación de enfermedad.

Una **comunicación asertiva**, fluida, comprensiva entre los distintos familiares y el niño y entre todos y el equipo de salud, favorecerá la comprensión de las indicaciones, la toma de decisiones y el afrontamiento de la nueva realidad que impacta severamente al niño y a toda su familia.



Preguntar, consultar, investigar con fuentes confiables, puede permitir un mayor empoderamiento de la situación, claridad en las acciones a realizar y tranquilidad frente a los desenlaces del tratamiento.

Se sugiere siempre la asesoría por parte de psicología ante esta enfermedad.

## 25. ¿Cuáles son las recomendaciones para la familia?

### Contención emocional



Es importante decidir junto con el niño, quienes deben conocer su situación y cuales detalles se quieren compartir con familiares y amigos. Respetar y afrontar estos deseos es fundamental para que el niño y joven se sienta cómodo frente a su situación.

La familia debe asesorarse con expertos para mantener vigentes los **espacios de comunicación** y para conversar sobre diversos temas que hacen parte de este diagnóstico.

**Conocer futuros desenlaces** de la enfermedad (hospitalizaciones frecuentes, rutinas de terapia respiratoria diaria, empeoramiento del estado de salud, baja o nula respuesta a los medicamentos, crisis respiratorias o digestivas o incluso la muerte) son temas sobre los que debe hablarse en familia, aun cuando esto cueste trabajo para la familia. Ante todo el manejo de la FQ, es necesaria la coordinación y compromiso de los padres.

Prepararse para estas situaciones, le dará al niño y su familia, seguridad, claridad, entendimiento y comprensión de la situación y lo ubicara en otro lugar más adecuado frente a su tratamiento y de cara al **afrontamiento** de su situación. Es muy importante adaptar el lenguaje y los contenidos de acuerdo a la edad de los niños y jóvenes y no permitir que conductas desafiantes o caprichosas, medien en el comportamiento o la relación del niño con su entorno, sus amigos o compañeros y superiores.



Visita la web Cuentos: [http://2.bp.blogspot.com/-MVgLVZcKqFE/TcqR5orvSwI/AAAAAAAAAIE/eir\\_vBI\\_nE/s1600/Imagen+sin+t%25C3%25ADtulo.png](http://2.bp.blogspot.com/-MVgLVZcKqFE/TcqR5orvSwI/AAAAAAAAAIE/eir_vBI_nE/s1600/Imagen+sin+t%25C3%25ADtulo.png)

Juegos: <http://2.bp.blogspot.com/-MVgLVZcKqFE/TcqR5orvSwI/AAAAAAAAAIE/eir>

En familia, compartir estos juegos y cuentos relacionados con el manejo de las emociones.



## Control de Infecciones

Una de las cosas más importantes que el paciente con FQ puede hacer para mantenerse sano, es minimizar la exposición a gérmenes que le pueden hacer daño.

Cada vez que asista a la consulta o cuando este en el hospital, hay que aplicar medidas efectivas para evitar las infecciones cruzadas. Esto significa coger infecciones relacionadas con FQ, potencialmente dañinas de otros pacientes con FQ.

Usar tapabocas y lavarse con frecuencia las manos es lo más efectivo.

Se deben lavar las manos con agua y jabón cuando se las sientan sucias y se debe aplicar alcohol en gel, cuando no se perciba suciedad.

Cualquiera de los métodos es efectivo para eliminar los gérmenes.

Es importante tener en cuenta que los gérmenes que tienen otros niños o adultos que no tienen FQ pueden ser peligrosos para los pacientes con FQ (infecciones virales, gripa, otras infecciones respiratorias).

Ellos también deben tener cuidado de no transmitir estos gérmenes, con tapabocas y lavado de manos frecuente, si están cerca de algún paciente con FQ.

Es muy importante controlar factores ambientales que puedan ocasionar síntomas respiratorios, por lo cual se sugiere que los niños estén en lugares libres de polvo, humo y olores fuertes.



## 26. ¿Cómo se maneja la adolescencia, los amigos, el noviazgo en jóvenes con Fibrosis Quística ?

En el enfoque de manejo de la FQ se busca la mayor normalidad posible para el joven y su entorno afectivo. Sin embargo es muy importante comprender que los cambios propios de la adolescencia pueden generar dificultades en la comunicación y expresión de los sentimientos, lo mismo que en el cumplimiento de las rutinas de tratamiento, ya que los jóvenes se inquietan, son caprichosos, rebeldes, desafiantes e incluso muchas veces, frente a este tipo de situaciones pueden presentarse tendencias depresivas, de aislamiento o de negación.



Hay que estar muy atentos a los cambios de ánimo, de actitudes o de actividades. Abrir siempre espacios para hablar de lo que pasa y de lo que se siente, es fundamental para solucionar las dificultades por las que atraviesa un joven con FQ.

Es prioritario que conozca los riesgos que puede correr si desea tener hijos, dadas las posibilidades de que nazcan con FQ, por tanto se sugiere que maneje con responsabilidad su sexualidad (Planificando). Los jóvenes con FQ deben participar activamente del mundo de sus amigos y familiares, en la medida de sus posibilidades. Tener novio (a) hace parte de esas interacciones pero esta situación particular debe enmarcarse en el reconocimiento de la situación, de las limitaciones y posibilidades de su relación. Sin embargo, es bien sabido, que este tipo de apoyo y presencia cercano, redundan en niveles más altos de aceptación, tolerancia y en actitudes positivas hacia su tratamiento.



Es muy positivo que estreche muchos lazos de amistad por vías distintas y que en situaciones de empeoramiento, hospitalización o aislamiento por su situación de salud, pueda contar con vías para comunicarse, como las redes sociales. Los padres deben tratar de conseguir las condiciones tecnológicas para que se puedan dar esas interacciones que favorecen la autoestima del joven, lo ubican en un plano de lo afectivo, lo social y le permite espacios para seguir compartiendo con los suyos, aun en momentos de crisis, que puedan ocurrir.

## 27. ¿Cómo vivir con Fibrosis Quística ?

### Afrontamiento

Entender, amar, adaptar, aceptar, accionar, hablar, animar

### Tratamiento

Medicamentos, terapia respiratoria diaria, enzimas, controles, antibióticos

### Calidad de vida

Disfrutar, viajar, compartir, reír, experimentar, acariciar, soñar

## 28. ¿Cómo involucrar las necesidades a la rutina diaria del paciente con Fibrosis Quística ?

Desde muy pequeños, debe organizarse el tiempo de los niños y sus rutinas diarias, combinadas con las actividades escolares y familiares que habitualmente se realicen. Se sugiere el uso de horarios personalizados e incluso contruidos por los niños cuando están en edad escolar.

Mientras tanto los padres deben trabajar en la implementación de rutinas que incluyan la toma de medicamentos, la terapia respiratoria y la alimentación.

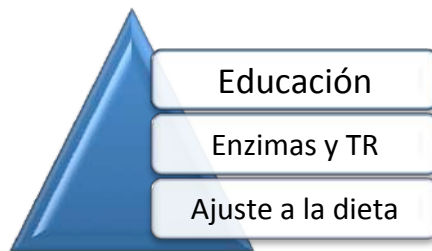


Para recordar los medicamentos puedes usar las alarmas de tu celular



Explicando siempre al niño, sus hermanos, familiares e incluso amigos de su entorno escolar o del barrio la condición de salud. Es muy importante el manejo que se dé a esta información para evitar discriminación, matoneo o rechazo por parte de los compañeros. En la escuela se deben indicar a sus maestros, las recomendaciones de cuidado, los cuidados con la dieta y los síntomas de alerta para dar aviso de inmediato a los padres, si algo ocurre. Si es posible hay que entregar información escrita al colegio para que tengan presentes las indicaciones médicas, rescatando siempre la posibilidad que tiene el niño de participar de las actividades normalmente y señalando aquellas que le puedan generar riesgo.

29. ¿Cuáles son algunas estrategias de autocuidado recomendadas para niños y jóvenes con F Fibrosis Quística?



### Plan de manejo

**Educación:** es importante conocer muy bien la enfermedad, comprender los síntomas y los beneficios del tratamiento sugerido, para seguirlo rigurosamente. Es fundamental hacer las preguntas que tengan al equipo médico y pedir refuerzos en las explicaciones de las técnicas (terapia, uso de inhaladores, enzimas, insulina, etc.) para desarrollarlas correctamente.

**Plan de manejo:** hacer un plan escrito adecuado a la edad del niño (con dibujos para escolares y letras para adolescentes) que detalle horarios, medicamentos, rutinas en relación al cuidado de la enfermedad puede ayudar al niño y joven a desarrollar pautas saludables.

**Terapia respiratoria y enzimas diarias:** debes comprender que estos son los pilares del tratamiento y que de su continuidad y responsabilidad, con la que se asuman, depende el control de la FQ.

**Ajuste a la dieta:** hay múltiples opciones para que el niño coma bien, disfrute de los alimentos y pueda cumplir con las indicaciones médicas. Consulta este tema con el nutricionista.



Visita las web <http://www.imedicalapps.com> o <http://www.wayerless.com/2012/04/con-la-aplicacion-medson-time-no-olvidaras-mas-tomar-tus-medicinas/>  
Crea tus propias alarmas para recordar los horarios de tu tratamiento.



### 30. ¿Cuál es el seguimiento que debe tener un paciente con **Fibrosis Quística** ?

**Controles:** Desde el diagnóstico, el niño debe estar inscrito en un plan de manejo y tratamiento multidisciplinario, que favorezca el control de sus síntomas y le permita conservar un buen estado de salud y una mejor **calidad de vida**. Debe asistir a controles periódicos, cumplir las recomendaciones médicas y realizar todos los exámenes y procedimientos indicados.



De la constancia en el tratamiento dependerán los resultados en salud. De rutina se solicitarán exámenes de las secreciones, se controlará el peso, se estudiará su función pulmonar con pruebas en las que el niño (mayor de 5 años), soplará por un tubo. Una vez al año, se analiza sangre y orina, se hace radiografía de tórax, ecografía del abdomen y estudio global de nutrición.



#### **Atención de un equipo de salud**

Las personas con FQ pueden presentar compromiso de varios órganos y necesitan diversos tratamientos incluso algunos complejos.

Por estas razones es importante que sean atendidos por equipos multidisciplinarios bien coordinados, para dar un manejo integral al paciente, mejorar su estado de salud, en todos sus aspectos; así como integrar la familia al cuidado y seguimiento.

El grupo de atención lo conforman médico, pediatra o internista, neumólogo, gastroenterólogo, endocrinólogo, nutriólogo, nutricionista, genetista, enfermera, terapeuta respiratoria, psicólogo, pedagogo y trabajador social, quienes no solo planean y lideran el tratamiento sino la prevención de potenciales complicaciones relacionadas con la enfermedad. Otros profesionales se pueden vincular de acuerdo con las necesidades de diagnóstico o manejo (cardiólogo, otorrino, infectólogo, etc.) y aquellos quienes se encuentran en proceso de aprendizaje para atender a futuro los pacientes. Generalmente un médico neumólogo coordina el centro o programa de FQ y supervisa el trabajo de todos, velando por cumplir los objetivos y defendiendo los derechos del paciente y su familia, fomentando su bienestar.

## Más sobre el seguimiento del paciente con FQ

Las personas con FQ deben tener un seguimiento estricto, el cual comprende como mínimo:

- ✓ Controles cada 3 meses por el equipo de atención en FQ
- ✓ Algunas valoraciones especializadas, que pueden realizarse con menor o mayor frecuencia de acuerdo con la edad, la severidad y el plan de tratamiento establecido para cada persona con FQ.
- ✓ Visitas no programadas o prioritarias, en caso de aumento o empeoramiento de los síntomas (en la exacerbación).



De acuerdo a las indicaciones de los médicos tratantes requerirá de manera periódica los siguientes exámenes:

- ✓ Cultivo de esputo con el fin de vigilar la aparición de gérmenes (como la *Pseudomonas aeruginosa*)
- ✓ Pruebas de función pulmonar de acuerdo a edad
- ✓ Exámenes de sangre o de imagen (como la radiografía de tórax o la ecografía abdominal) para evaluar el compromiso de otros órganos.



Recuerda llevar de manera organizada los diferentes exámenes de salud para presentarlos en las consultas. Así como el control de los medicamentos y de la alimentación.

Cada vez que visite la institución tenga en cuenta las medidas de bioseguridad para proteger a su hijo de infecciones.

- ✓ Lavado de manos adecuado y frecuente
- ✓ Use siempre tapabocas o pañuelos desechables, si presenta tos
- ✓ Evite el contacto cercano con otras personas con FQ.





### 31. ¿Cómo hacer la transición del equipo pediátrico al de adultos?

Es necesario que los padres o cuidadores del niño o joven con FQ **conozcan muy bien la historia clínica**, los detalles del tratamiento, ajustes a la dieta e indicaciones de los medicamentos, para facilitar este paso de pediatría a medicina de adultos.

De igual forma es importante buscar que el manejo del joven o adulto, lo hagan equipos médicos que cuenten con los profesionales de todas las áreas relacionadas con el manejo integral de la FQ. El joven debe comprender que ocurrirán algunos cambios en el abordaje de su caso, que serán necesarias ciertas recomendaciones y ajustes de acuerdo al paso del tiempo.



Como padres y cuidadores, **la flexibilidad y tolerancia** frente a los cambios de indicaciones o nuevos ajustes que se recomienden, son fundamentales para adaptarse a las nuevas condiciones del tratamiento. Sin descuidar la rigurosidad del mismo. Para que el paciente no decaiga, es muy importante conocer bien las rutinas que le favorecen, las dosis que lo controlan mejor y los detalles de su tratamiento para ayudar al nuevo equipo en la toma de decisiones.

## Más sobre la Transición del adolescente a la vida adulta



Alarmas en el celular para recordar toma de medicamentos



Con el paso de los años, los niños y jóvenes con FQ experimentan cambios en sus emociones y sentimientos en relación con la enfermedad crónica. Sin embargo siempre se les debe animar a ser independientes y responsables de su tratamiento de manera gradual. Es de esperarse que un adolescente no logre realizar todavía solo todo su tratamiento, pero sí se puede intentar que lo asuma de manera responsable y supervisado.

Durante la adolescencia existe una tendencia a la búsqueda de sí mismo, relación con grupos de amigos y momentos en los que no se sabe si se es niño o adulto, acompañado de la evolución del desarrollo psicosexual.

Por otro lado se observan contradicciones en la conducta, con fluctuaciones del humor y estado de ánimo. Mientras se está dando la separación progresiva de los padres, lo que permitirán lograr la individualización y autonomía. Una vez el adolescente se ve implicado en el manejo de su enfermedad puede expresar sentimientos de rabia, irritación, hasta la no aceptación de las normas o de las indicaciones del equipo tratante o por el contrario puede colocarse en una situación pasiva, con actitudes de sometimiento y sentimientos depresivos.

## Más sobre la Transición del adolescente a la vida adulta

En la etapa adulta joven, se pueden ver comportamientos similares a los de la adolescencia, pero cuando se llega a la madurez aparecen necesidades tales como buscar trabajo, problemas relacionados con la pareja y adecuación de la actividad sexual de acuerdo a la severidad de la enfermedad y la incertidumbre por la probable esterilidad.

Por esta razón es importante permitir el apoyo del equipo profesional para que esta transición se haga más fácil.

La intervención del grupo de trabajo multidisciplinario con la participación activa del psicólogo y trabajador social son fundamentales durante la transición al equipo de atención de adultos. Esta debe realizarse en momentos de estabilidad física y psíquica del paciente y de su familia.

Es importante conocer las angustias y las dudas que tiene el paciente y su familia para que el equipo pueda prevenir y brindar un mejor apoyo. El acompañamiento psicológico suele ser muy positivo en este proceso.



## 32. ¿Cómo aceptar tener un hijo con Fibrosis Quística ?

Cuando se conoce el diagnóstico, se entra en una sensación de incertidumbre, miedo y angustia por el futuro del niño y por su calidad de vida. Casi siempre la atención médica inicial puede ser desvinculada y parcial, mientras se organiza la atención de un equipo de salud.



Aunque el tratamiento es difícil, pronto se convertirá en una rutina que toda la familia conocerá y manejará. De la manera como se afronte esta condición de salud y las decisiones que se tomen entorno al cuidado del niño y los ajustes propios de su tratamiento, dependerá el control de su enfermedad.

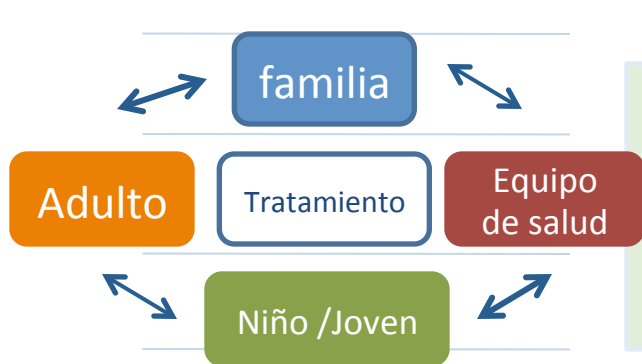


El niño deberá seguir un tratamiento durante toda su vida, lo cual es un desafío personal y familiar que hay que asumir con responsabilidad y cumplimiento, sabiendo que es la única forma de controlar los síntomas y tener el mejor estado de salud posible. Esto solo se logra explicando muy bien la situación al niño y ayudándole para que desde muy pequeño comprenda los cuidados que debe tener para poder participar de una vida normal, en la que participe, estudie, juegue y desarrolle todas las actividades de un niño o joven de su edad.





Es normal que la familia pase por una fase de desesperanza, miedo y dudas, que le lleve a consultar otros profesionales, procedimientos o tratamientos. Algunas veces se piensa en la medicina natural, homeopatía y otras corrientes de biosalud modernas y muy publicitadas, que ofrecen curaciones que no son posibles.



Cada familia está en la libertad de seguir las corrientes que desee conocer, *sin abandonar los pilares del tratamiento (terapia respiratoria, enzimas y antibióticos)*; tratamiento de base comprobado con múltiples estudios de investigación, que garantiza un control efectivo de los síntomas y el control de la FQ. En este sentido también se observan inclinaciones religiosas y espirituales, que son válidas, pero que no deben desconocer, ni abandonar el tratamiento de base del niño con FQ.

Algunos padres no creen en el diagnóstico y abandonan el tratamiento poniendo en riesgo la vida del niño, que de no recibir los medicamentos y procedimientos indicados puede incluso fallecer, dado que su condición es genética y no puede cambiar con el paso del tiempo. Los tratamientos lo que hacen es mejorar las condiciones en las que el niño se desarrolla y permitirle vivir su vida con la mayor normalidad posible.

Muchos científicos, médicos e investigadores siguen trabajando por encontrar la cura para la FQ, pero hasta el momento no existe. Sin embargo, es posible que las investigaciones genéticas puedan desarrollar alternativas cada vez más eficaces para esta enfermedad.

# 4 Guías clínicas de referencia

Guías en español

Referencia	Página Web
Guía española de la SEPAR	<a href="http://www.separ.es/pacientes/asociacionespacientes/fibrosisquistica">http://www.separ.es/pacientes/asociacionespacientes/fibrosisquistica</a>
Guía Ministerio de salud Chileno	<a href="http://respiratorio.minsal.cl/PDF/FIBROSIS/ADULTO/Guia_Clinica_FQ_2012.pdf">http://respiratorio.minsal.cl/PDF/FIBROSIS/ADULTO/Guia_Clinica_FQ_2012.pdf</a>
Guía equipo de FQ Madrid	<a href="http://www.fibrosisquistica.org/images/recursos/34.pdf">http://www.fibrosisquistica.org/images/recursos/34.pdf</a>

Guías en inglés

Referencia	Página Web
Guía Británica de FQ	<a href="https://www.cysticfibrosis.org.uk/media/151230/FS%20-%20School%20and%20CF_v4_Apr_2013.pdf">https://www.cysticfibrosis.org.uk/media/151230/FS%20-%20School%20and%20CF_v4_Apr_2013.pdf</a>
Guía Americana de FQ	<a href="http://www.cff.org/uploadedfiles/treatments/cfcareguidelines/diagnosis/an-introduction-to-cf-for-patients-and-families.pdf">http://www.cff.org/uploadedfiles/treatments/cfcareguidelines/diagnosis/an-introduction-to-cf-for-patients-and-families.pdf</a>
Guía equipo de FQ California	<a href="http://www.cdph.ca.gov/programs/nbs/Documents/NBS-CF_PG_English.pdf">http://www.cdph.ca.gov/programs/nbs/Documents/NBS-CF_PG_English.pdf</a>



# 5 Ficha de manejo y control de la FQ

Tu foto

Nombre: \_\_\_\_\_

Edad: \_\_\_\_ \_\_\_\_ Año de nacimiento: \_\_\_\_


## 1. Tratamiento

Completa la tabla con los medicamentos que tomas para controlar la Fibrosis Quística, las dosis o cantidades que debes tomar y los horarios. No olvides cumplir con tu tratamiento a diario.

Medicamento	Dosis	Horario

## 2. Cuidados

Dibuja algunos de los cuidados que debes seguir para controlar bien la Fibrosis Quística



## 3. Terapia Respiratoria

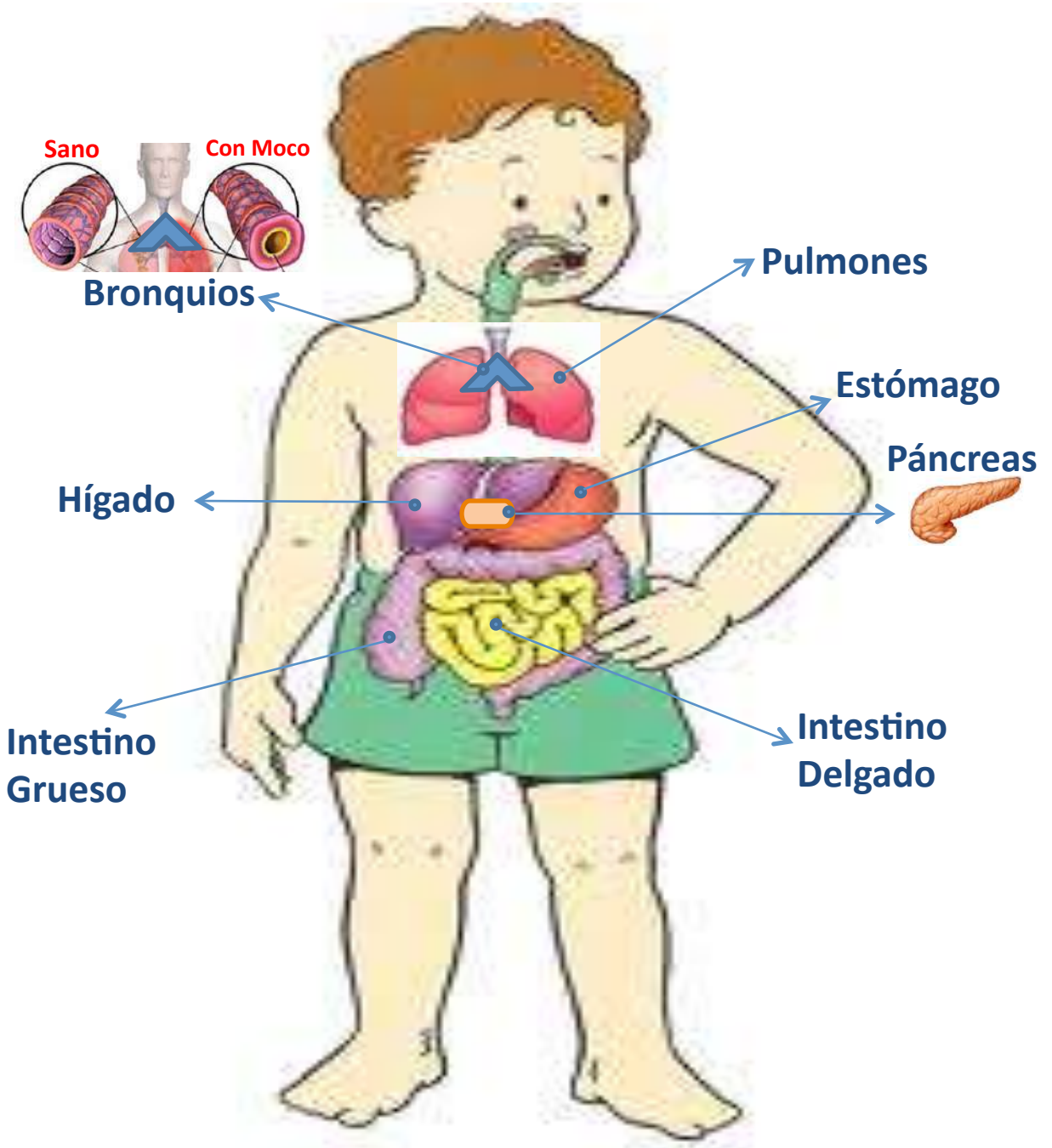
Completa la tabla con la información que sabes.

Así hago mi terapia	Horarios de terapia
---------------------	---------------------

*Llévale esta ficha a tu medico en el próximo control*

# 6

## Glosario visual



## Referencia de Imágenes usadas en esta cartilla

Algunas imágenes usadas en esta cartilla han sido tomadas de repositorios de **imágenes libres**, disponibles en internet, con fines ilustrativos y preservando la identidad de adultos y niños. Ninguna imagen hace referencia a productos comerciales.

En la página 35 relacionada con pautas de terapia respiratoria, las imágenes corresponden a fotografías tomadas a pacientes de Fibrosis quística, en la ciudad de Bogotá, que firmaron consentimiento informado, autorizando su uso en esta cartilla. También se protege su identidad.

Los logos de instituciones y asociaciones fueron suministrados por las mismas. No refieren actividad comercial.

Otras imágenes fueron editadas y reconstruidas para ilustrar los temas desarrollados en las cartillas.

## Guía de Práctica Clínica

---

para la prevención, diagnóstico,  
tratamiento y rehabilitación de  
Fibrosis Quística

Para pacientes, padres y cuidadores. 2014 - **Guía No. 38**

[gpc.minsalud.gov.co](http://gpc.minsalud.gov.co)