



# Sumando ~ MAÑANAS

UNA GUÍA PARA PADRES  
DE NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA



La Asociación Fiquiperu gracias al generoso apoyo de *The Milla-Goñi Family Foundation* y de un equipo de médicos asesores, ha elaborado este documento con la intención de exponer de manera sencilla aspectos importantes de la Fibrosis Quística, para que sirva de ayuda a los padres y pacientes a entenderla mejor, conocer la importancia de los diferentes tratamientos, para que de esta manera logren una mejor calidad y expectativa de vida.



**The Milla Goñi  
Family Foundation**

## INTRODUCCIÓN

La Fibrosis Quística es una enfermedad hereditaria no muy frecuente en nuestra población, lo que la hace poco conocida y muchas veces difícil de entender.

Es una enfermedad genética que afecta múltiples órganos. Por eso, su tratamiento es complejo e idealmente, debe estar a cargo de un equipo profesional de médicos de diferentes especialidades, así como de fisioterapeutas, nutricionistas y psicólogos. Se manifiesta de diferentes formas y grados de severidad por lo que cada paciente debe tener un tratamiento individual.

El diagnóstico precoz y la adecuada nutrición, permiten combatir de manera más efectiva la enfermedad y las consecuentes infecciones respiratorias. El otro elemento fundamental, que marca la diferencia en el éxito del tratamiento, es el soporte y acompañamiento de la familia del paciente asistiendo a los controles médicos periódicos y realizando el tratamiento diario y de por vida.

Sabemos lo difícil que es para los padres asimilar el diagnóstico de esta enfermedad, pero cuanto más la conozcamos y sobre todo, cuanto más comprometidos estemos en apoyar a nuestros hijos a cumplir con el tratamiento y las indicaciones médicas, antes nos recuperaremos.

Finalmente, cabe señalar que este documento no pretende en absoluto reemplazar las indicaciones del médico tratante.

# ¿QUÉ ES LA FIBROSIS QUÍSTICA?

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad genética que se hereda, es decir, que pasa de padres a hijos a través de los genes.

## ¿QUÉ SON LOS GENES?



Los genes son como pequeños hilos que tienen mucha información e instrucciones, y se encuentran en nuestras células, la parte más pequeña de nuestros cuerpos. Cuando alguna instrucción falta, las enfermedades genéticas aparecen.

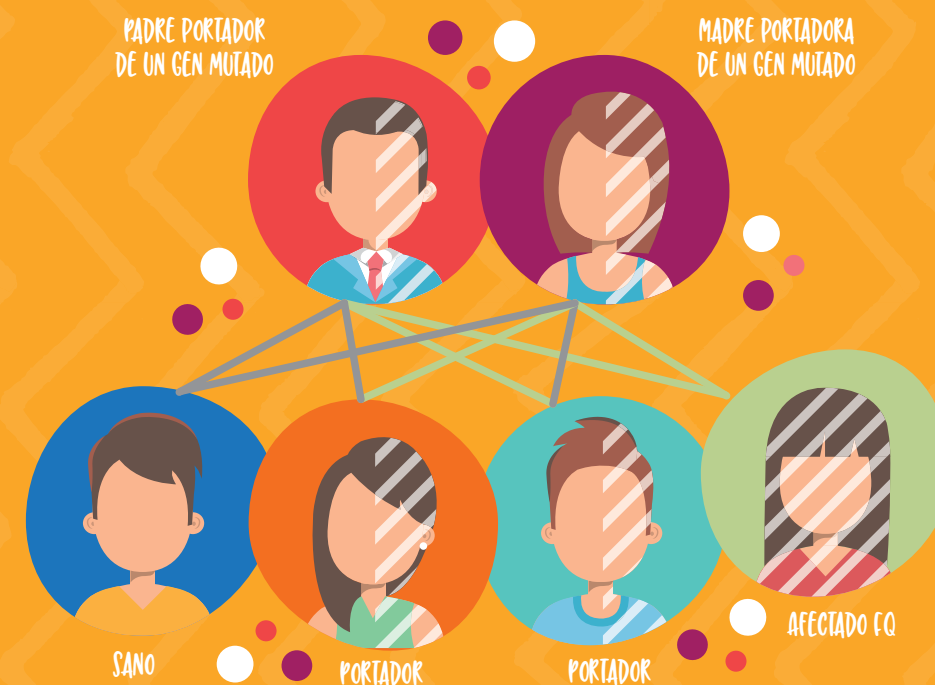
En la FQ, el gen que la causa se llama CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator). Es un nombre muy complicado pero lo que tenemos que saber es que, cuando falla, nuestro sudor, nuestros mocos, nuestros jugos digestivos, entre otros, no son fluidos, como deberían ser.



Las glándulas exocrinas están ubicadas en los bronquios, páncreas, glándulas de sudor, etc., y son las encargadas de producir estas secreciones. Cuando el gen falla, ya no producirán moco fluido sino moco denso y “pegajoso”, y hará que nuestros pulmones, intestinos, páncreas, etc. no funcionen bien.

## ¿CUÁNDO APARECE LA FQ?

La FQ aparece cuando la mamá y el papá, aunque ellos sean sanos, son portadores de un gen defectuoso. En cada embarazo hay 25% de posibilidades de que el niño herede la enfermedad, incluso si ya tienen un niño con FQ.



## ¿CÓMO LE DIAGNOSTICARON FQ A MI HIJO?

“

Mi hijo se enfermaba mucho, tenía tos por periodos muy largos y no ganaba peso, por esto, su médico pensó que podría ser Fibrosis Quística y nos indicó que le realicemos el “**test de cloro en sudor**”. El examen duró aproximadamente 30 minutos, le colocaron unos electrodos en el antebrazo (que son unos pequeños chupones en una tira) para producir sudor en esa zona y medir, con ese sudor, la concentración de sal (cloro). Los niños con FQ tienen el sudor salado por el exceso de cloro, por lo que hacer este examen ayuda a diagnosticarlo. El valor que se obtuvo fue mayor de 60 mmol/L, lo cual es indicativo de Fibrosis Quística. La prueba no le produjo dolor ni ninguna otra molestia.

”



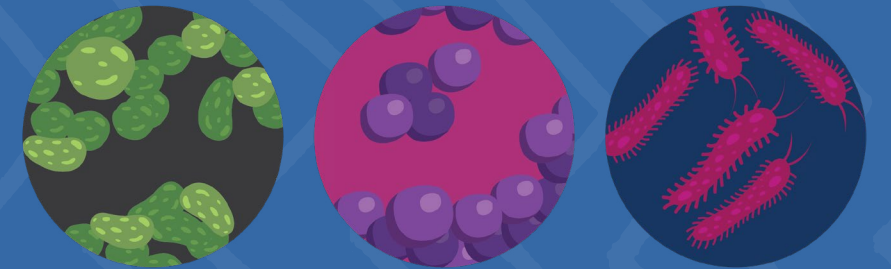
# PULMÓN

La mayoría de las veces, el pulmón es el más afectado. Las vías respiratorias son una especie de ramas dentro del pulmón. Dentro, hay una especie de “pelos” (los cilios) que se balancean hacia adelante y hacia atrás para limpiarlas de moco. Cuando alguien tiene FQ, el moco es tan denso que estos pelitos no pueden moverse y las vías respiratorias quedan tapadas. Y cuando esto pasa, a los gérmenes, como las bacterias, les gusta quedarse ahí produciendo inflamación e infecciones, y también más moco.

## ¿QUÉ SON LAS BACTERIAS?

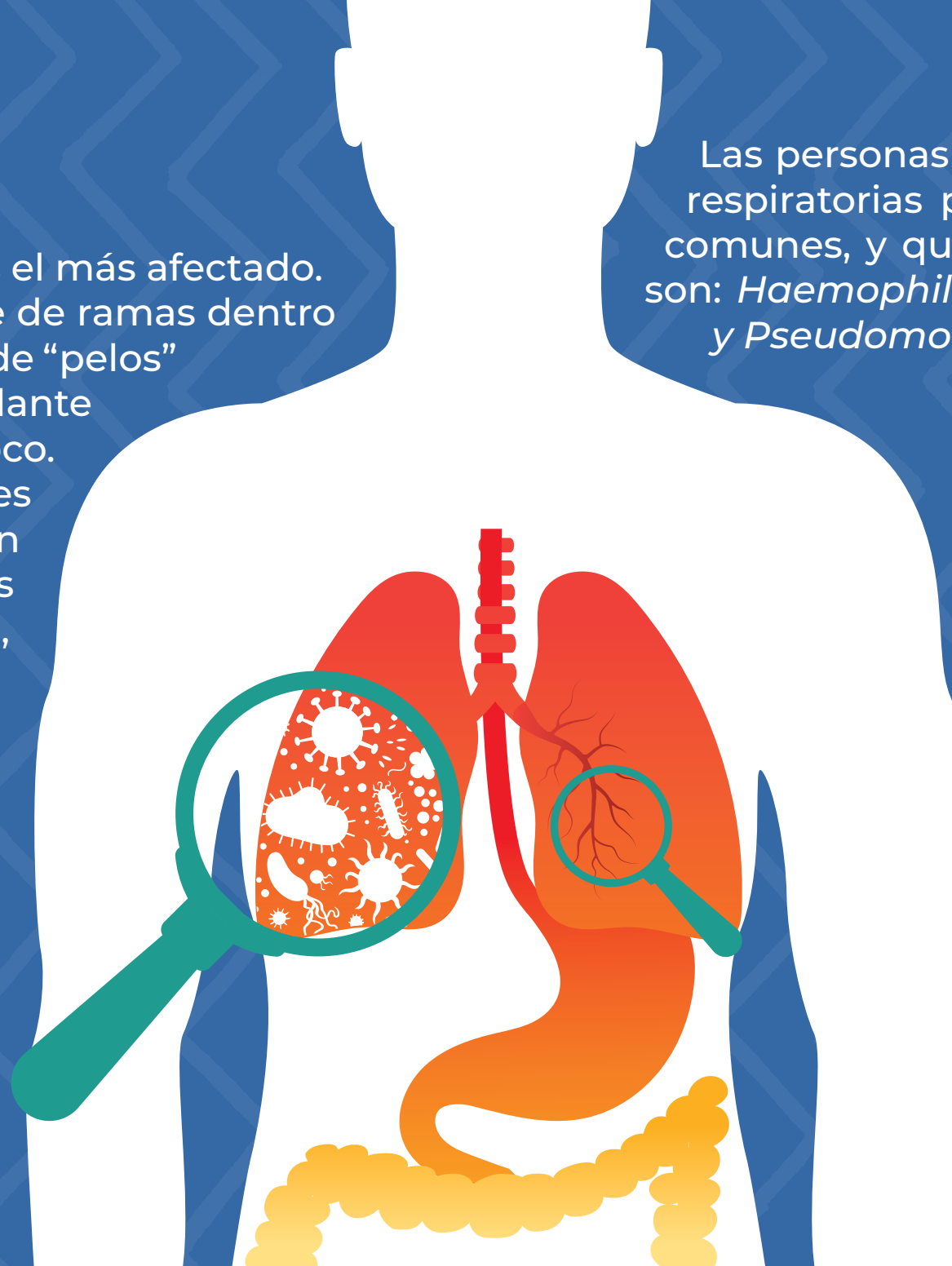
Las bacterias son organismos muy pequeños, solo visibles al microscopio y son las responsables de las infecciones respiratorias en las personas con FQ.

Las personas con FQ pueden contraer infecciones respiratorias por diversos gérmenes pero los más comunes, y que por eso es importante recordarlos, son: *Haemophilus influenza*, *Staphylococcus aureus* y *Pseudomona aeruginosa*.



Los bronquios dejan entrar y salir el aire a los pulmones y tienen forma de tubitos. Si no eliminamos estos gérmenes a tiempo, la pared de los bronquios se vuelve débil y estos tubitos se convierten en saquitos que luego pueden acumular moco y pus.

Esto daña seriamente el pulmón, ya no puede inflarse o llenarse de aire tanto como debería, lo que no nos deja respirar bien.



Estos gérmenes o bacterias pueden llegar a ti cuando tocas a otra persona (dándole la mano o un beso) o cuando tocas algo que ésta tocó antes (una taza, una moneda, un pasamanos). Luego, sin que te des cuenta, te llevas la mano a la nariz o a los ojos. También puede ser por el aire, ya que cuando estornudamos, tosemos, hablamos o cantamos, lanzamos gotitas muy pequeñas que pueden quedarse volando y avanzar dos metros antes de caer al suelo. En ese vuelo pueden llegar a ojos y nariz de otras personas y contagiarlas.

Algunas veces, los gérmenes deciden quedarse por tiempos mucho más largos porque están muy cómodos en tu cuerpo. ¡imagínate que haces una fiesta y tus invitados se quedan para siempre!

Cuando esto pasa, empiezan lo que los doctores llaman **infecciones crónicas**. Hay que evitar este tipo de infecciones siguiendo al pie de la letra las recomendaciones del médico, de lo contrario se va dañando la vía respiratoria.





# ¿QUÉ HACER PARA REDUCIR EL RIESGO DE UNA INFECCIÓN RESPIRATORIA?

## LÁVATE BIEN LAS MANOS



Es muy fácil y debes hacerlo siempre y en todos lados, sobre todo después de estar con personas con alguna enfermedad contagiosa o tocar cosas que esas personas tocaron.

Puedes lavarte las manos con agua y jabón, o limpiarte (desinfectarte) con alcohol en gel (uno de concentración mayor a 60%).

Los cuidadores de salud también deben de lavarse las manos al examinar y dar tratamientos a pacientes con FQ.

### Recuerda lavártelas o desinfectártelas:

- después de toser, estornudar o sonarte la nariz,
- antes y después de cocinar y comer, y dar o tomar las medicinas,
- antes y después de las nebulizaciones y la fisioterapia respiratoria
- antes de tocarse la cara, los ojos o ponerse los lentes de contacto,
- después de estar con alguien que está enfermo,
- antes y después de usar el baño o limpiar a un menor,
- antes y después de las visitas al hospital o clínica,
- después de tocar superficies en el hospital,
- después de tocar basura,
- después de tocar un animal o de limpiar desechos de tu mascota.

## CÚBRETE AL TOSER O ESTORNUDAR

Cuando te tapas la nariz y la boca, evitas que las gotitas salgan volando y, por lo tanto, que alguien se contagie. Si no se tiene papel cerca, se puede toser en la parte superior de las mangas o en el codo, pero **NUNCA** en las manos. Luego, deberás lavártelas para que esas gotitas no se queden cerca y puedas dejarlas en las cosas que tocas.



## LIMPIA BIEN EL NEBULIZADOR Y LOS EQUIPOS

En las últimas páginas de este manual (24-25) puedes encontrar los pasos a seguir para limpiar y mantener los equipos que necesitas para las terapias y tratamientos.



## EVITAR CONTACTO CON OTRAS PERSONAS CON ENFERMEDADES CONTAGIOSAS



Cuando algún miembro de la familia tiene una infección respiratoria (por ejemplo, otro hermano con FQ) no se pueden compartir los equipos de nebulización y aerocámaras o los utensilios de comer (tazas, cubiertos o platos).

Deben estar separados siempre al menos 2 metros y evitar que duerman en el mismo cuarto, mientras dure la enfermedad.

Fuera de casa, no se puede tener contacto con otras personas con FQ debido a que pueden contagiarse gérmenes entre sí (como la *Pseudomona aeruginosa*, que es una bacteria que infecta y daña seriamente los pulmones). A esto se le llama “Transmisión Cruzada de gérmenes”. Es bueno que los pacientes de FQ se conozcan para que no se sientan solos y compartan sus experiencias, pero la relación debe ser a distancia; no deben darse la mano, besos y abrazos, y deben separarse por lo menos dos metros entre ellos.

En el colegio, se debe evitar estar en contacto cercano con otros compañeros resfriados o con alguna enfermedad contagiosa.

## USA MASCARILLA CUANDO SEA NECESARIO

En los hospitales es necesario usar mascarillas o cubrebocas. Todos los pacientes con FQ deben usarlas cuando vayan o estén internados, además de lavarse las manos muchas veces.



# MANEJO DEL COMPROMISO RESPIRATORIO



Los niños con FQ pueden tener problemas en los pulmones desde los primeros meses de vida, incluso antes de que aparezcan los síntomas. Felizmente, gracias a la fisioterapia respiratoria y algunos medicamentos que ayudan a eliminar las secreciones, se puede mejorar este problema.

La fisioterapia respiratoria ayuda a limpiar las vías aéreas del moco que produce la FQ, reduce las infecciones pulmonares y hace que los pulmones funcionen mejor. Es recomendable empezar con las sesiones de fisioterapia apenas se sepa que se tiene la enfermedad. El fisioterapeuta le indicará qué técnica debe seguir dependiendo de la edad y gravedad de la enfermedad. Cuando son niños pequeños, lactantes o preescolares, los padres realizarán la fisioterapia y luego los niños pueden aprender a hacerlas solos. Se recomienda que se realice dos veces al día y antes de comer; cuando tenga un episodio agudo, se recomienda realizarlas más de dos veces al día. Pueden ser agotadoras para los papás y los hijos, pero deben ser parte de su rutina.

El ejercicio es muy importante para pacientes con FQ de todas las edades, porque tiene múltiples beneficios para el organismo. Pueden hacer los ejercicios y el deporte que quieran (excepto buceo). Eso sí, el ejercicio físico no reemplaza las sesiones de fisioterapia respiratoria.



Hay períodos en los que los síntomas respiratorios pueden empeorar o pueden aparecer nuevos síntomas, como éstos:

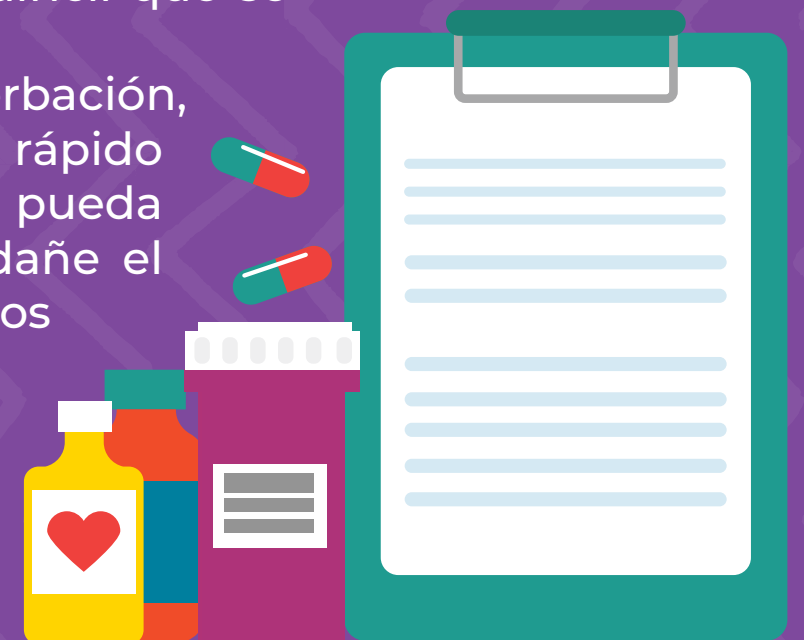
- Tos con mas flema, cambio en el color de la flema (amarilla o verdosa)
- Tos con sangre (Hemoptisis)
- Dificultad para realizar ejercicio
- Dificultad respiratoria
- Fiebre
- Malestar general
- Bajo apetito (Hiporexia)

A esto se le llama **exacerbaciones** y necesitan un tratamiento más intensivo.

## TRATAMIENTO CON MEDICAMENTOS

Para la enfermedad respiratoria hay tratamientos a largo tiempo (crónicos) que limpian de moco las vías aéreas, haciendo más difícil que se presenten infecciones.

En caso haya una exacerbación, hay que tratarla muy rápido para que el paciente pueda respirar bien y no se dañe el pulmón. Por eso hay dos tipos de tratamiento que revisaremos en las dos siguientes páginas.





## · TRATAMIENTO CRÓNICO ·

Las vías aéreas de pacientes con FQ se tapan con moco, y para ayudar a abrirlas y que éste pueda salir, se usa un **broncodilatador** llamado “salbutamol”. La aerocámara, una especie de botella con embudo que se pone en la boca y nariz, lo lleva a nuestros pulmones.

- Cuando el moco es fluido es más fácil que salga, así que los **mucolíticos** sirven para que sean más líquidos. En este caso se llama “alfadornasa” o soluciones salinas hipertónicas y se usan nebulizados una o dos veces al día.

- El recubrimiento de las vías aéreas de los pacientes con FQ no tiene el agua y la sal suficiente para que los pelitos de los que te hablamos antes, los cilios, puedan trabajar. Con el **suero hipertónico** (que es como un agua con mucha sal) que se aspira en la nebulización, esos pelitos pueden moverse más fácil y sacar el moco.

- Los **antibióticos** son los enemigos máximos de las bacterias. No dejan que sigan llegando más bacterias o que se queden en nuestro cuerpo.

- Para tratar y controlar las infecciones, especialmente las causadas por la bacteria *Pseudomona aeruginosa*, están la **tobramicina** y la **colistina**; se usan nebulizadas normalmente un mes si y uno no.

- El avance de la ciencia ha logrado que las alteraciones de la proteína CFTR que originan la enfermedad, puedan mejorarse con unos medicamentos llamados **moduladores**. Se administran vía oral y son de uso diario. Lamentablemente, al ser nuevos, todavía cuestan mucho dinero y por eso su uso no es tan común todavía.

## · TRATAMIENTO DE LA EXACERBACIÓN ·

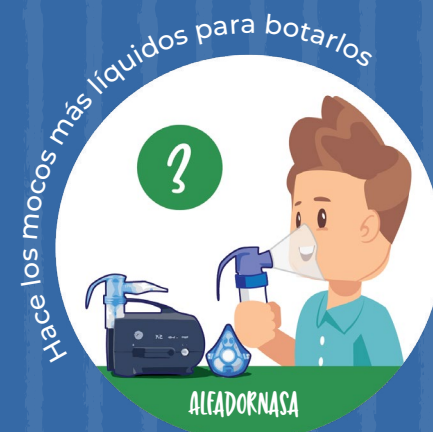
En una exacerbación aumentan la tos y las secreciones, que a veces cambian de color a amarillento o verdoso, y hasta pueden tener rasgos de sangre. También es frecuente sentirse decaído, tener menos hambre y aguantar menos actividad física. Para algunos pacientes es difícil respirar. Si esto pasa debes llamar a tu doctor rápidamente. Él te indicará si la exacerbación se puede tratar con antibióticos orales en casa o si necesitas hospitalizarte para recibir otro tipo de tratamiento.

Ya sabes que cuando el pulmón se infecta, vienen las exacerbaciones, es decir, periodos en los que los síntomas empeoran o aparecen nuevos (para recordar cuáles son vuelve a la página 11), y por eso hay que hacer un tratamiento más fuerte.

Para tratarlas deben tomarse los antibióticos, hacer más fisioterapia y asegurar que estén bien nutridos. Si las exacerbaciones son leves, provocadas por gérmenes no muy agresivos, pueden tomarse antibióticos orales. Este tratamiento funciona contra muchas bacterias pero no siempre contra la “Pseudomona”. En este caso, así como en las exacerbaciones severas, hay que poner antibióticos a través de las venas (endovenoso). Para hacerlo es necesario hospitalizar al paciente y que así pueda recibir todos los cuidados que necesita. También pueden completar el tratamiento endovenoso en casa si el paciente está estable y puede recibir fisioterapia respiratoria extra y una adecuada nutrición.



ENCUENTRA UN MOMENTO DE TU DÍA Y SIGUE ESTE ORDEN PARA HACER LA FISIOTERAPIA QUE TE MANDARON.



EL HACERLO TE FACILITARÁ SEGUIR CON EL TRATAMIENTO, QUE PUEDE SER DIFÍCIL Y TOMAR TIEMPO.



# TERAPIA INHALATORIA

Con esta, la medicina llega directamente a las vías respiratorias usando menor dosis y con menos efectos adversos. Si se hace siguiendo las indicaciones del doctor sobre cómo, cuánto y cuándo se da, funciona muy bien. Es muy importante que haya una buena técnica de inhalación.

Muchos niños prefieren la respiración nasal al realizar terapia inhalatoria, pero al hacerlo el aerosol puede escaparse y no llegar bien al pulmón.

Si el niño está llorando, también es mucho más difícil que la medicación llegue a los pulmones.

Al usar un inhalador sin aerocámara, es más fácil que la medicina se quede en la garganta (con más efectos adversos) y llegue poca cantidad a los pulmones y que tenga menor efecto.

Antes de usar el inhalador o al usarlo luego de un tiempo, realizar 2 a 4 disparos del inhalador al aire.

**¡CUMPLIR EL TRATAMIENTO TAL CUAL EL DOCTOR INDICÓ ES LO MÁS IMPORTANTE!**

## Fuentes:

- Collins N. *Nebulizer therapy in cystic fibrosis: an overview*. J R Soc Med. 2009; 102:11-17
- Laube BL, Janssens HM, de Jongh FHC, Devadason SG, Dhand R, Diot P, et al. *What the pulmonary specialist should know about the new inhalation therapies*. Eur Respir J. 2011; 37:1308-1331

## · INHALADOR:

(en adultos y sólo para salbutamol)

1. Agitar 4 o 5 veces el inhalador y retirar la tapa.
2. Exhalar lentamente tanto como sea posible (para vaciar los pulmones).
3. Sostener el inhalador en una posición vertical.
4. Colocar el inhalador entre los dientes con la lengua aplanada debajo de la pieza bucal.
5. Asegurarse que los labios hayan hecho un buen sello con la pieza bucal.
6. Iniciar la inhalación lentamente, a través de la boca al mismo tiempo que presiona el inhalador para administrar la dosis.
7. Mantener una inhalación lenta y profunda, a través de la boca, hasta que los pulmones estén llenos de aire. Esto debe tomar de 4 a 5 segundos.
8. Al final de la inhalación, sacar el inhalador de la boca y cerrar los labios.
9. Continuar sosteniendo la respiración tanto como sea posible (10 segundos antes de exhalar).
10. Respirar normalmente.
11. Si requiere otra dosis, repetir.
12. Sólo realizar un disparo a la vez.

## · INHALADOR CON AEROCÁMARA Y MÁSCARA FACIAL EN NIÑOS DE <3 AÑOS:

(o en quien no pueda respirar de manera consciente por la boca)

1. Agitar 4 o 5 veces el inhalador.
2. Retirar la cubierta del inhalador.
3. Exhalar lentamente tanto como sea posible (para vaciar los pulmones).
4. Insertar la pieza bucal del inhalador en la abertura de la aerocámara para asegurar que calza adecuadamente, mantenerlo verticalmente.
5. Colocar la mascarilla sobre la nariz y boca, y asegurar que esté ajustada a la cara.
6. Disparar en la cámara del espaciador
7. Inhalar y exhalar normalmente en el espaciador al menos 10 veces.
8. Retirar la mascarilla de la cara del paciente.
9. Si se necesita otra dosis, esperar al menos 15 segundos y repetir los pasos del 1 al 8.

## PASOS A SEGUIR POR EQUIPO

## · INHALADOR CON AEROCÁMARA Y BOQUILLA EN NIÑOS DE ≥6 AÑOS

- 1-5. Ver puntos anteriores.
6. Exhalar lentamente (para vaciar los pulmones).
7. Realizar un disparo dentro de la cámara e iniciar la inhalación lentamente a través de la pieza bucal.
8. Mantener una inhalación lenta y profunda a través de la boca hasta que los pulmones estén llenos de aire. Esto deberá tomar entre 2 a 3 segundos y en adultos 5 segundos.
9. Al final de la inhalación, sacar de la boca el inhalador y cerrar los labios.
10. Continuar sosteniendo la respiración tanto como le sea posible hasta por 10 segundos antes de exhalar.
11. Respirar normalmente.
12. Si se necesita otra dosis, esperar al menos 15 segundos y repetir los pasos del 1 al 11.
13. Si usa corticoides inhalados, enjuagar la boca posteriormente.

## · INHALADOR CON AEROCÁMARA Y BOQUILLA EN NIÑOS DE <3 AÑOS (si se realiza correctamente)

1. Agitar 4 o 5 veces el inhalador.
2. Retirar la cubierta del inhalador.
3. Exhalar lentamente tanto como sea posible (para vaciar los pulmones).
4. Insertar la pieza bucal del inhalador en la abertura de la aerocámara para asegurar que calza adecuadamente, mantenerlo verticalmente.
5. Colocar la boquilla del espaciador en la boca del paciente con los dientes sobre la boquilla y los labios sellando alrededor del mismo.
6. Realizar un disparo con el inhalador.
7. Inhalar y exhalar usando respiraciones normales en la aerocámara al menos 5 veces.
8. Si se necesita otra dosis, esperar al menos 15 segundos y repetir los pasos del 1 al 7.
9. Si usa un corticoide inhalado, enjuague la boca luego de la inhalación.

## · NEBULIZADORES JET

1. Armar el tubo, la copa del nebulizador y la pieza bucal (o máscara).
2. Colocar la solución de la medicación en la copa del nebulizador (no excederse de lo recomendado).
3. Conectar a la electricidad, flujo de 6-8L/min o compresor.
4. Colocar la pieza bucal en la boca y cerrar los labios alrededor (o cubrir la nariz y boca con la máscara facial apropiada).
5. Mantener el nebulizador de manera vertical durante el tratamiento\*.
6. Inhalar y exhalar usando respiraciones normales, con respiraciones profundas ocasionales hasta que el nebulizador empiece a chisporrotear o no se produzca más aerosoles.
7. Desmantelar y limpiar el nebulizador siguiendo las instrucciones del fabricante.

\* Si el tratamiento debe ser interrumpido, apagar la unidad para evitar el gasto.



# PÁNCREAS

El páncreas es un órgano muy importante en la digestión de los alimentos, el que hace que el cuerpo obtenga los nutrientes y la energía que necesita, entre otras cosas.

Hace su labor con enzimas que descomponen los alimentos en partes muy pequeñas para que el intestino los pueda absorber y nuestro organismo los pueda almacenar. Estas llegan al intestino a través de unos tubitos que, en algunos pacientes con FQ (cerca del 40%), están tapados. Al no poder llegar los carbohidratos, las proteínas, pero sobre todo las grasas, no se absorben bien.

Los pacientes entonces no solo no se nutren y bajan de peso, sino que tienen dolor en el abdomen, flatulencias y diarrea con muy mal olor y de aspecto grasoso. A todo esto se le llama **Insuficiencia Pancreática** o, **Fibrosis Quística con compromiso pancreático**.

Es por esto que, aunque tengan apetito y coman bastante, los pacientes con FQ pueden no subir de peso. Recuerda que también hacen mucho esfuerzo al respirar, y con eso consumen muchas calorías.

## ¿SABÍAS QUE?

Además de dar nutrientes y energía al cuerpo, el páncreas produce **insulina**. La insulina baja el nivel de azúcar (glucosa) de la sangre y la lleva a nuestras células para darles energía.

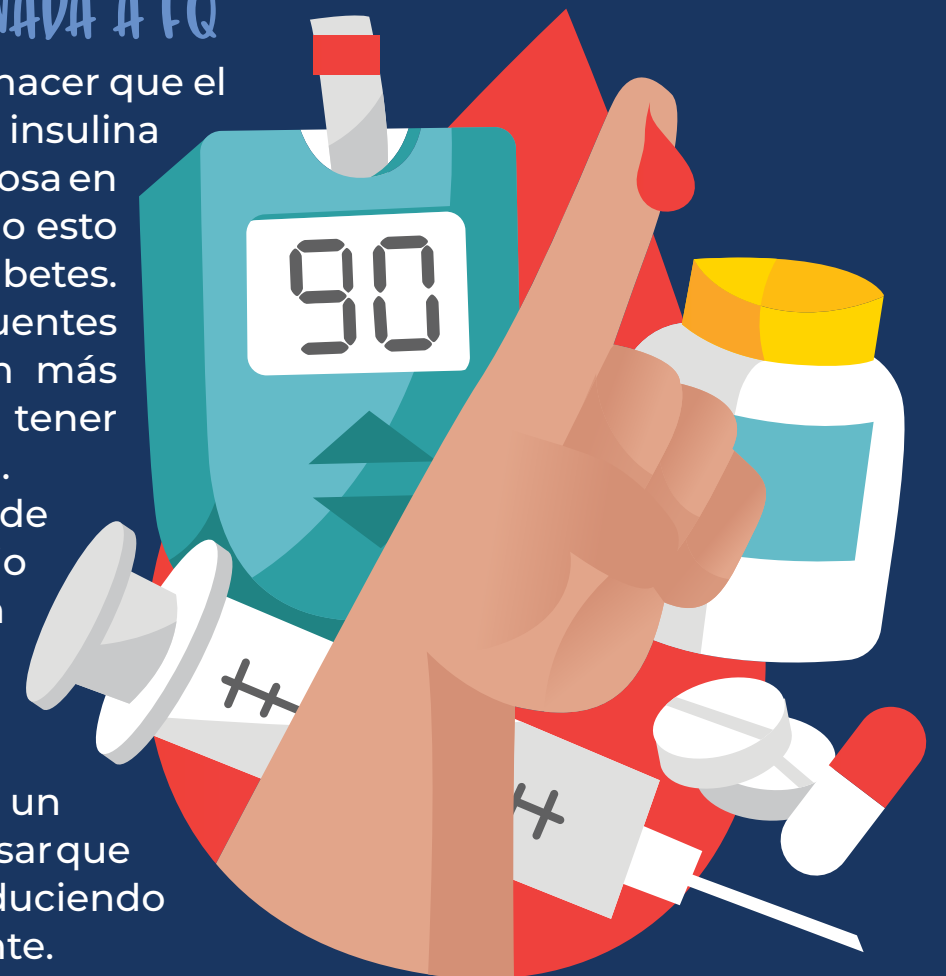


Los doctores, con ayuda de unos microscopios, revisan las heces de los pacientes para ver si hay o no esta Insuficiencia Pancreática. Algunos exámenes que hacen se llaman test de elastasa fecal, esteatocrito ácido, SUDAN III, etc.

Si descubren que lo tiene, lo mejor es aumentar lo que el paciente come y la cantidad de veces que lo hace (entre 5 veces y 8 veces al día). Es importante agregar mas grasas y carbohidratos de los que normalmente se necesitan en quienes no tienen FQ. En cada alimento, se deben tomar enzimas pancreáticas, que son como unas cápsulas mágicas con unos pequeños gránulos dentro, que se ingieren con cada toma de alimento. El doctor te indicará cuántas enzimas tomar ya que en el desayuno, el almuerzo o la comida, se toman más que en los refrigerios o meriendas. Tomarlas unos minutos antes o durante las comidas es lo mejor para que funcionen. Si no puede tragar las cápsulas, se pueden abrir y mezclar los gránulos con puré de manzana o de maíz para protegerla de los ácidos del estómago y así lleguen a su meta.

## DIABETES RELACIONADA A FQ

La FQ también puede hacer que el páncreas no produzca insulina y que haya mucha glucosa en nuestra sangre. Cuando esto pasa, aparece la diabetes. Los síntomas más frecuentes son querer orinar con más frecuencia (poliuria) y tener mucha sed (polidipsia). Además, puede bajar de peso, sentir cansancio y que no funcionen bien sus pulmones. Es por eso que es importante, a partir de los once años, hacer un examen anual para revisar que el páncreas esté produciendo insulina adecuadamente.



## ¿CÓMO ALIMENTO A MI HIJO CON FIBROSIS QUÍSTICA?

Sabemos que alimentar bien a nuestros hijos es importante y, en el caso de las personas con FQ más aún porque ayuda a que no tengan tantas infecciones respiratorias, a que no tengamos que hospitalizarlos tantas veces, y a que el pulmón funcione mejor.

## ¿QUÉ SON LAS CALORÍAS?

La mayoría de alimentos y bebidas tienen calorías, aunque algunos tienen mucho más que otros. Tu cuerpo las necesita para tener energía, para poder crecer.

## ¿CUÁNTAS CALORÍAS NECESITAMOS?

A los niños con FQ les cuesta consumir las suficientes calorías para crecer o aumentar de peso. Las infecciones respiratorias y la mala absorción de los alimentos y nutrientes, hacen que tengan que consumir más calorías de las normales. Por eso su dieta debe ser alta en calorías, para crecer y desarrollarse normalmente.

Se deben consumir tres comidas principales y de dos a tres refrigerios o meriendas por día para completar las calorías que necesitan. Ayuda mucho añadir grasa adicional.

El páncreas es un órgano que trabaja mucho. Ya sabes que nos ayuda a digerir la comida y a que no tengamos mucha azúcar en la sangre. Si le mandamos mucha grasa, a veces se molesta porque tiene que trabajar más. ¡Pero existen las enzimas pancreáticas que podemos tomar para que el páncreas no se canse tanto!

## ¿QUÉ VITAMINAS DEBE CONSUMIR MI HIJO?

Las vitaminas A, D, E y K, que son muy importantes para crecer y desarrollarnos, se disuelven en la grasa (liposolubles). Una vez más, el páncreas necesita de tu ayuda para que pueda llevar estas vitaminas a todo nuestro cuerpo. Es importante siempre escuchar a nuestro doctor porque debe darnos las vitaminas necesarias, cuántas y cada cuánto tiempo debemos tomarlas.



## ¿NECESITAN COMIDAS CON MÁS SAL?

Los niños con FQ necesitan poner más sal a sus comidas porque, al sudar, pierden mucha sal. Puedes añadir más con el salero en las comidas o dándole refrigerios y alimentos salados (papas fritas con o sin cáscara, comidas rápidas, encurtidos, nueces y fiambres, entre otros). Recuerda darles aún más cuando hace calor y juegan al aire libre, o cuando tienen fiebre, porque sudarán más y necesitarán reponer la sal perdida.



## ¿CÓMO PUEDO AÑADIR CALORÍAS ADICIONALES?

- **Mantequilla, margarina o aceite vegetal a:** panes, tostadas, galletas saladas o sándwiches, papas, cereales calientes, arroz, fideos, sopas o guisos.
- **Mayonesa a:** sándwiches o galletas saladas, salsas o aderezo para ensaladas, carne, pescado, huevos o ensaladas de verduras.
- **Queso crema a:** rebanadas de fruta, verduras crudas, pan, tostadas o galletas saladas.
- **Crema de leche en:** sopas, salsas, mezclas pasteleras, natillas, budines, batidos, puré de papas o cereales cocidos.
- **Crema batida en:** preparaciones de panqueques, waffles, fruta, helado, budín, chocolate caliente u otros postres; sopas, cremas, cereales calientes, puré de papas y natillas.
- **Azúcar rubia a:** cereales calientes, cereales fríos, frutas, helados o budines, carnes o verduras, utilizándola para glasearlos.
- **Leche en polvo a:** cereales, papas, sopas, cremas, huevos, budines, salsas y guisos. Una taza de leche entera (de dos a cuatro cucharadas) para obtener una “superleche”.
- **Queso a:** sándwiches, hamburguesas, tostadas, galletas saladas, huevos, papas, fideos y refrigerios.
- **Mantequilla de maní a:** sándwiches, galletas saladas, tostadas, rebanadas de frutas, verduras, helados o batidos de leche.
- **Bebidas con alto contenido calórico:** batidos de leche caseros, Pediasure, Ensure, Ensure Plus, etc.



## ¿QUÉ PASA SI MI HIJO NO AUMENTA DE PESO?

A pesar de comer alimentos con muchas calorías, a veces, los niños con FQ no crecen ni suben de peso. Puede ser por falta de apetito, por tener muchas infecciones respiratorias o porque el páncreas no pudo absorber bien los alimentos. Para solucionarlo, podrá recibir una fórmula o suplemento con muchas calorías por un tubo que se coloca por la nariz y llega al estómago (sonda nasogástrica). El empleo de la sonda nasogástrica es cuando, a **corto plazo**, se necesita alimentar mejor a tu hijo.

Si lo que se necesita es alimentarlo a **largo plazo**, se puede colocar un botón de alimentación en el estómago (gastrostomía o tubo de gastrostomía). Tu hijo podrá seguir haciendo sus actividades normales, es muy segura y puedes estar tranquilo de que estará bien alimentado. Tu médico podrá darte más información sobre esto.

Que el niño con FQ esté bien alimentado ayuda a que tenga menos infecciones respiratorias y a combatirlas mejor. Protege sus pulmones y ayuda a que crezca bien.





# COMO AFECTA LA FQ EN DIFERENTES ÓRGANOS

La FQ puede afectar diferentes órganos y, dependiendo del paciente, ser más leve o grave. La proteína CFTR que explicamos al inicio tiene mucho que ver en como y en qué órganos se presenta:

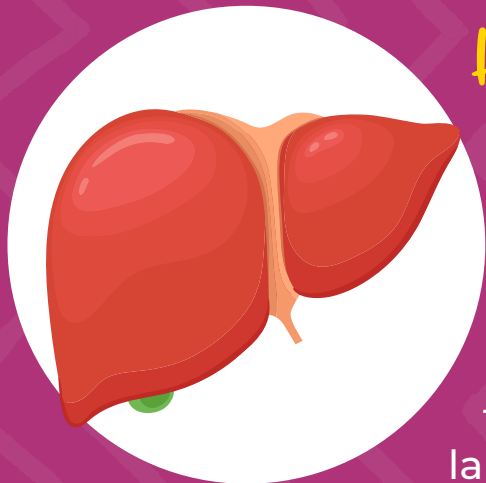
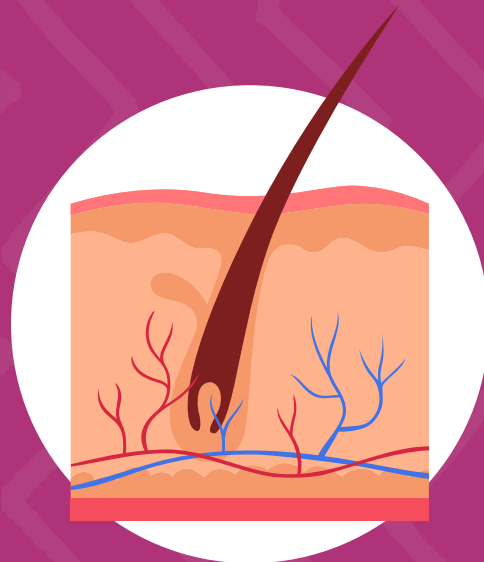


## SENOS PARANASALES

Dentro de los huesos de la cara, tenemos unas cavidades llamadas senos paranasales. Puede acumularse moco dentro de estos, inflamarse e infectarse (sinusitis). Esto da congestión, descarga nasal, dolor de cabeza, tos y, a veces, pérdida del olfato.

## PIEL

Normalmente la proteína CFTR permite la reabsorción de sales antes que lleguen a la superficie de la piel. En los pacientes con FQ hace que las sales no se absorban bien por lo que el sudor salado en la piel es algo muy característico de la FQ.

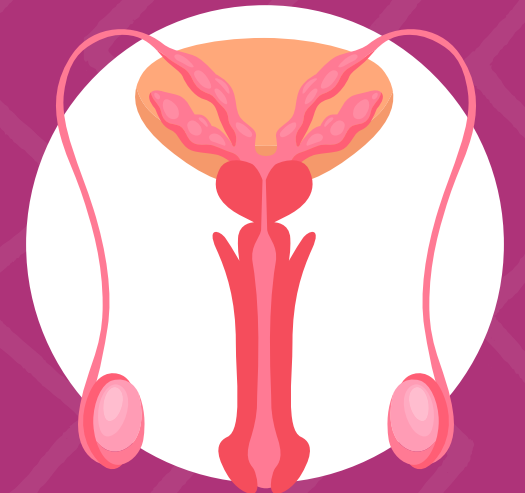
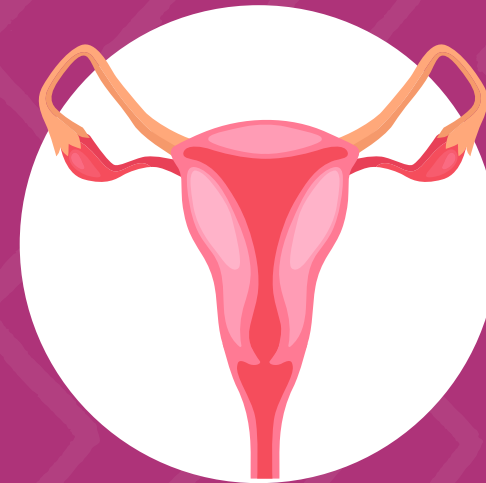


## HÍGADO

El hígado mantiene la sangre limpia de sustancias dañinas, procesa nutrientes, medicamentos y otros. En los pacientes con FQ se pueden obstruir los pequeños conductos que se encuentran dentro del hígado, que se inflaman y que luego se forman cicatrices (dando cirrosis cuando la enfermedad está ya muy avanzada).

## SISTEMA REPRODUCTOR

En relación al compromiso del sistema reproductor, un hombre con FQ puede producir espermatozoides, pero los conductos a través de los cuales viaja el espermatozoides (los vasos deferentes), pueden no estar formados o pueden estar obstruidos con mucosidad. Esto significa que aunque el coito sea normal, un hombre con FQ podría no eyacular o eyacular poco espermatozoides, lo cual condiciona esterilidad. En las mujeres con FQ, un moco espeso y pegajoso en el sistema reproductor puede reducir la fertilidad.



## MANEJO PSICOLÓGICO

La FQ es una enfermedad crónica que requiere de tratamientos complejos y largos. Esto puede generar estrés tanto en los padres como en los pacientes. Por

ello es también importante el apoyo psicológico a fin de reducir la ansiedad o la depresión, así como mejorar la adaptación a la enfermedad y la calidad de vida del paciente y su familia.



# DE LA NIÑEZ A LA ADULTEZ CON FQ

Cada vez hay más personas que sobreviven a la FQ y su calidad de vida ha mejorado mucho en las últimas décadas. En países donde está más estudiada, más de la mitad de los pacientes son adultos.

## ESTO SE PUDO ALCANZAR CON:



- Tratamiento completo en manos de un equipo que ve diferentes áreas de FQ.
- Examen (tamizaje) al recién nacido.
- Registros de pacientes.
- Avances en el tratamiento de las infecciones respiratorias.
- Fisioterapia respiratoria paciente por paciente.
- Ejercicio todos los días.
- Tratamiento con enzimas digestivas y seguimiento nutricional.
- Avances en trasplante pulmonar.
- Nuevas terapias moduladoras.

Como esto ha comenzado a pasar, cada vez más pacientes tienen que pasar de su equipo de doctores pediatras a doctores para adultos. A veces esto pasa en plena adolescencia, una etapa de muchos cambios, físicos y emocionales. El paciente puede estar pasando por nuevos desafíos como encontrar trabajo, decidir una carrera o tener una pareja.



La adolescencia puede ser muy difícil, pueden comenzar a negar su enfermedad y a no querer seguir las normas, o no escuchar lo que le dicen sus padres o doctores. Esto puede empeorar su salud. También pueden empezar a sentir vergüenza por la tos o por tener que tomar sus medicinas frente a sus amigos, por ser más bajos que los demás, por no tener la misma capacidad física que sus compañeros y hasta para iniciar relaciones con su pareja.



## PLANEARLO DESDE ANTES AYUDARÁ AL ADOLESCENTE:

### A QUE CONOZCA:

- como la FQ le afecta.
- su tratamiento y para qué le sirve.
- los nombres de sus medicinas, cómo, cuánto y cuándo tomarlas.

### A QUE ÉL MISMO REALICE:

- siempre su fisioterapia respiratoria porque le permiten respirar bien.
- la limpieza y desinfección de su equipo nebulizador.
- consultas directas con su médico y aclarar sus dudas.
- sus propias citas para que no se crucen con sus estudios o su trabajo.

**¡EL MAYOR RETO EN ESTA ETAPA ES PROMOVER EL AUTOCUIDADO!**



Por eso los padres, tutores y médicos deben ayudarlos también a manejar sus emociones si lo necesitan. Que se sientan en confianza para hablar de tristeza, ansiedad, confusión, etc., y saber pedir ayuda.

El paciente pasará de ver caras conocidas y de confianza, a ver caras diferentes y con las que no es cercano aún, por lo que continuar el plan de tratamiento debe ser algo fluido y con mucha comunicación entre todos, para que se sienta cómodo. Debe hacerse cuando esté estable y no durante una exacerbación.



# LIMPIEZA Y DESINFECCIÓN DE LOS EQUIPOS DE TERAPIA INHALATORIA

Para usar adecuadamente sus medicamentos inhalados, es importante conocer los equipos que usará.

NEBULIZADOR:



AEROCÁMARA:



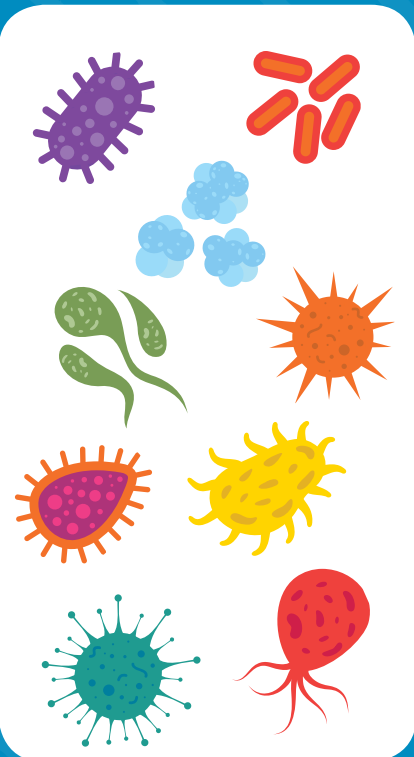
## ¿POR QUÉ ES IMPORTANTE LA LIMPIEZA Y DESINFECCIÓN DEL EQUIPO DE NEBULIZACIÓN?

Porque el equipo respiratorio puede tener bacterias u hongos y causar infección en los pulmones.

**La limpieza y desinfección no son lo mismo. La limpieza elimina la suciedad de las superficies y la desinfección elimina los microorganismos.**

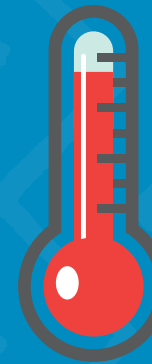
### A TOMAR EN CUENTA:

- El uso del nebulizador es personal.
- Siempre se debe limpiar y desinfectar el nebulizador inmediatamente luego de cada uso, tan pronto como sea posible.
- Usar el método de desinfección recomendado por los fabricantes según el tipo de equipo que use.



## PASOS PARA LIMPIEZA, DESINFECCIÓN Y SECADO:

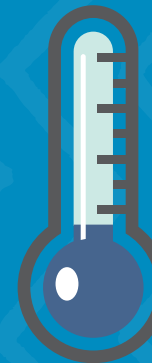
- **Limpieza:** Limpie las partes del nebulizador con agua y jabón líquido, luego enjuagar con agua para remover el jabón residual.
- **Desinfección:** Desinfecte las partes del nebulizador usando uno de los siguientes métodos:



### MÉTODOS CON CALOR:

- Colocar en agua hirviendo por 5 minutos.
- Colocar en un recipiente sumergido en agua en el microondas por 5 minutos.

\* Si usa Altera, eRapid o eFlow: No use microondas



### MÉTODOS EN FRÍO:

- Sumergir en alcohol isopropílico al 70% por 5 m.
- Sumergir en hidróxido de hidrógeno al 3% por 30 m.
- Los métodos en frío deben ser seguidos de enjuague con agua estéril (no agua del grifo).

- **Secado:** Seque con aire antes de almacenar el nebulizador.



### NO SE RECOMIENDA:

El uso de vinagre, soluciones de lejía o cloruro de benzalkonium.



#### Fuente:

Saiman L, Siegel JD, LiPuma JJ, Brown RF, Bryson EA, Chambers MJ, et al. *Infection Prevention and Control Guideline for Cystic Fibrosis: 2013 Update. Infection Control & Hospital Epidemiology.* 2014; 35:1-67

## LIMPIEZA DE AEROCÁMARA

Lavar cada semana con pequeñas cantidades de detergente líquido y permitiendo que se seque solo (por goteo).



Sumando  
MAÑANAS