Una introducción a la fibrosis quística para los pacientes y sus familias
Quinta edición

Dr. James C. Cunningham
Centro para Fibrosis Quística de Fort Worth
Centro Médico Pediátrico de Cook
Fort Worth, Texas

Dra. Lynn M. Taussig
Centro Nacional Judío Médico y de Investigación
Dénver, Colorado

Patrocinado por la Cystic Fibrosis Foundation
y Axcan Scandipharm Inc.

Definition and Diagnosis
Dedicamos este libro, con cariño y respeto, a nuestros pacientes y sus familias, quienes nos enseñan todos los días lecciones sobre la vida y la FQ.
Definition and Diagnosis
# Tabla de contenido

## Prefacio

Cómo usar este libro ................................................................. 7

## Primera parte — Definición y diagnóstico

Capítulo 1 ¿Qué es la fibrosis quística? ........................................... 11
Capítulo 2 Cómo se diagnostica la FQ .............................................. 23

## Segunda parte — Cómo la FQ afecta el cuerpo

Capítulo 3 Las glándulas sudoríferas ............................................. 33
Capítulo 4 El sistema respiratorio .................................................. 39
Capítulo 5 El sistema gastrointestinal ............................................ 55
Capítulo 6 El sistema reproductor ................................................ 67

## Tercera parte — Viviendo con la FQ

Capítulo 7 Viviendo con la FQ: Visión general ............................... 77
Capítulo 8 Viviendo con la FQ: Cómo mantenerse sano ................... 79
Capítulo 9 Cómo criar a un niño con FQ ......................................... 87
Capítulo 10 Creciendo con la FQ .................................................... 97
Capítulo 11 La vida adulta con FQ .................................................. 101
Capítulo 12 El equipo de la FQ: Quiénes son y qué hacen ............... 105
Capítulo 13 El futuro y la investigación sobre la FQ ......................... 111
Capítulo 14 La CF Foundation ...................................................... 113
Capítulo 15 El costo de la atención de la FQ ................................... 117

## Cuarta parte — Recursos

Anexo A Palabras médicas importantes ........................................ 121
Anexo B Lista de recursos ............................................................ 147
Anexo C Aprenda más .................................................................. 149
Anexo D Centros de atención acreditados por la CF Foundation ....... 151
Prefacio

Cómo usar este libro

Si acaba de enterarse que usted o su hijo tiene fibrosis quística (FQ), es posible que se sienta preocupado, confundido o asustado. Es posible que tenga dudas sobre la FQ y su tratamiento. Esto es normal y de esperar. Este libro le ayudará a saber más sobre la FQ. Contestará preguntas, aclarará confusiones y le dirá cómo puede obtener más información y dónde puede encontrar apoyo.

Es posible que le hayan entregado una cinta de vídeo con este libro. La cinta presenta una introducción a la FQ y el equipo profesional de atención de la FQ. Este libro cubre los mismos temas, pero con mayor detalle. Conserve el libro y la cinta de vídeo para el futuro.

Este libro tiene 15 capítulos. Muchos capítulos terminan con “Preguntas de repaso”, para que usted verifique su aprendizaje y para plantear preguntas que usted puede hacerle a su equipo de atención de la FQ. Conforme vaya leyendo, anote sus preguntas en el espacio provisto. Lea un capítulo a la vez. Lleve consigo este libro y sus preguntas cuando asista a reuniones con su equipo de atención de la FQ.

Siempre estamos aprendiendo sobre la FQ y su tratamiento. El libro no puede responder a todas sus preguntas, pero le ayudará a comprender mejor la FQ y su tratamiento. Todas las palabras en letra negrita y en itálica están definidas en el “Anexo A: Palabras médicas importantes”, que aparece al final del libro. El Anexo B consiste de una lista de fuentes de información, en donde puede encontrar información adicional. El Anexo C ofrece la oportunidad de aprender más sobre la FQ. El Anexo D anota los centros de atención de la FQ en Estados Unidos acreditados por la Cystic Fibrosis Foundation (Fundación de Fibrosis Quística).

Su médico usual, su médico especialista en FQ y su equipo de atención de la FQ también pueden ayudarle con sus problemas y preguntas.
Primera parte

Definición y diagnóstico
Definition and Diagnosis
Capítulo 1: ¿Qué es la FQ?

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria. Hace que ciertas glándulas en el cuerpo no funcionen adecuadamente. Estas glándulas se llaman glándulas exocrinas (que secretan hacia afuera).

Las glándulas exocrinas normalmente producen secreciones líquidas y resbalosas, como el sudor, el moco, las lágrimas, la saliva y los jugos digestivos. Estas secreciones pasan por conductos (pequeños tubos) hasta llegar a la superficie del cuerpo o a los órganos huecos, como los intestinos o las vías respiratorias. Las glándulas exocrinas y sus secreciones ayudan a que el cuerpo funcione normalmente.

En la FQ, las glándulas exocrinas producen un moco espeso y pegajoso. Este moco puede obstruir los conductos y otras vías de paso. Los tapones de moco se encuentran con mayor frecuencia en los pulmones y los intestinos y pueden causar problemas en la respiración y la digestión.

La FQ también afecta las glándulas sudoríferas. Hay demasiada sal (sodio y cloro) y potasio en el sudor. Esto puede causar problemas cuando se sudá mucho.

La FQ no afecta las glándulas endocrinas. Las glándulas endocrinas y las glándulas exocrinas son diferentes. Las glándulas endocrinas (que secretan hacia dentro) producen las hormonas que pasan directamente a la sangre.

La FQ no es . . .

Mucha gente tiene conceptos confusos sobre la FQ. A continuación, se anotan algunos temas que comúnmente pueden causar confusión:

La FQ no es contagiosa

Debido a que la FQ causa tos, algunas personas piensan que puede contagiarse.
La FQ es **genética**. Uno nace con la condición. Nadie puede contagiarse de la FQ. Uno no puede infectar a otra persona. Más adelante, hablaremos más sobre cómo se adquiere la FQ.

**La FQ no se produce por algo que la madre o el padre hizo o no hizo, antes o durante el embarazo**

Los padres se sienten responsables por lo que les sucede a sus hijos. Cuando sus hijos tienen FQ, algunos padres y madres se sienten culpables. ¡Nada de lo que usted hizo antes o durante el embarazo causó la FQ!

**La FQ no afecta el cerebro**

Algunas personas confunden la FQ con la parálisis cerebral (PC). La FQ no afecta el cerebro, el **sistema nervioso** ni la capacidad para aprender.

**La FQ no tiene cura en estos momentos**

Pero con el tratamiento, la mayor parte de la gente con FQ crece y llega a tener una vida activa y plena. Se está invirtiendo mucho tiempo, esfuerzo y dinero para encontrar nuevas y mejores formas de tratar y curar la FQ.

**¿Es la FQ una enfermedad nueva?**

La FQ no es una enfermedad nueva. Hay escritos que datan desde 1595, en los que se sugiere la existencia de niños que probablemente tenían FQ. La “fibrosis quística del **páncreas**” fue descrita por primera vez en 1936 por el Dr. Guido Fanconi, de Suiza. En 1938, la Dra. Dorothy Andersen en el Hospital para Bebés y Niños en la Ciudad de Nueva York escribió el primer reporte completo de la FQ como una enfermedad propiamente dicha. Desde entonces, sabemos mucho más sobre la FQ.

**¿Cuán común es la FQ?**

La FQ es uno de los trastornos genéticos (**hereditarios**, heredados) más comunes en la raza blanca. La FQ ocurre en uno de cada 3.200 niños nacidos vivos. Se presenta en uno de cada 15.000 niños nacidos vivos en la raza negra. La FQ es muy poco común en los asiáticos y en la mayoría de las tribus indoamericanas. Se nota con mas frecuencia en los latinos. La FQ afecta a casi todas las razas. Ocurre igualmente en los hombres y las mujeres. En los Estados Unidos, cada año nacen casi 1.000 niños con FQ. Hoy día, hay aproximadamente 30.000 personas con FQ en los Estados Unidos. La cantidad aumenta conforme se diagnostican más personas, se les da tratamiento más pronto y viven más tiempo.
Los genes, los cromosomas y cómo una persona adquiere la FQ

En los Estados Unidos, una de cada 30 personas tiene el *gen* alterado de la FQ. ¡Esto significa que hay más de 10 millones de personas que tienen una copia del gen alterado! Las personas que tienen una copia del gen alterado no tienen *síntomas* de la FQ y se les llama *portadores*. Actualmente no puede identificarse a todos los portadores del gen, pero se están realizando *investigaciones* para encontrar una prueba de laboratorio que identifique a todos los portadores.

Todos los niños que tienen FQ nacen con la FQ. Es una enfermedad genética que se inicia al momento de la *concepción*. La edad a la cual empiezan los síntomas, el tipo de síntomas y la severidad de la enfermedad varían. En algunos casos, son los pulmones los más dañados; en otros, el *sistema digestivo* puede ser el más afectado.

La concepción ocurre cuando el óvulo de la madre se une al espermatozoide del padre. Tanto el óvulo como el espermatozoide tienen miles de genes. Los genes son las unidades principales de la herencia. Deciden los rasgos del cuerpo, como el color de los ojos y el cabello, la estatura, las características faciales y muchas condiciones de salud. Es probable que todas las personas tengan siete u ocho genes que pueden asociarse con problemas serios de salud, como la FQ. Los genes están en los *cromosomas*. Los cromosomas son estructuras como hilos, que se encuentran en el *núcleo* de todas las *células*. Cada cromosoma tiene miles de genes diferentes. Los genes vienen en pares. Cada de los padres da un gen de su par para construir el nuevo par para el hijo. Los genes transmiten los rasgos de la familia, de una generación a la siguiente. ¡Uno no puede controlar cuáles genes se pasan a los hijos! 

**Una enfermedad autosómica recesiva**

La FQ es una enfermedad *autosómica recesiva*. Autosómica quiere decir que el gen de la FQ no está en el cromosoma sexual. Tanto los hombres como las mujeres pueden tener la FQ. Si el gen alterado de la FQ se une a un gen normal, el gen normal domina y el gen FQ será recesivo. Esta persona no tendrá FQ pero será portadora de la FQ. Un portador es una persona que tiene un gen alterado de la FQ y un gen normal. No tiene síntomas ni tiene la enfermedad.

Cuando ambos padres son portadores y cada uno de ellos aporta un gen alterado de la FQ, no hay un gen normal dominante. El niño tendrá FQ.

Ambos padres de un niño con FQ son portadores de por lo menos un gen alterado de la FQ. Heredaron este gen de alguno de sus propios padres, quienes a su vez, lo heredaron de uno de sus padres. Uno de cada 30 norteamericanos caucásicos (raza blanca) es portador del gen alterado. Esto significa que más de 10 millones de personas en los Estados Unidos tienen FQ.
Unidos tienen una copia del gen de la FQ alterado. Debido a que el gen es común, alrededor de uno de cada 400 matrimonios consiste de dos portadores. Puesto que el portador no tiene síntomas de la FQ, con frecuencia no sabemos que la persona es portadora, hasta que tiene un niño con la enfermedad. Todo niño con FQ obtuvo sus genes para la enfermedad de ambos progenitores, la madre y el padre. Por lo tanto, el gen alterado de la FQ está presente en ambos lados de la familia.

Más sobre el gen de la FQ

El gen que causa la FQ fue identificado en 1989. Los genes son las unidades básicas de la herencia. Los genes contienen unos pequeños bloques de construcción, llamados pares de bases. El gen que causa la FQ presenta una alteración o cambio en el material genético, que causa un cambio o pérdida de un bloque de construcción. A partir de 1989, se han encontrado más de 1000 alteraciones diferentes del gen de la FQ y siguen apareciendo otras. Los científicos están estudiando los efectos de este gen.

Cuando se encuentra la alteración en el gen de la FQ, esto nos ayuda a saber cómo y por qué este gen causa la FQ. Actualmente, están llevándose a cabo estudios de terapia genética con personas con FQ. Hay más información sobre “El futuro y la investigación de la FQ” en el Capítulo 13.

¿Puede identificarse a los portadores de la FQ?

Con frecuencia, los portadores de un gen alterado de la FQ pueden identificarse si algún pariente tiene FQ. Primero, se analiza en la persona que tiene FQ la sangre o las células de la parte interna del carrillo, que se recogen con un pequeño cepillo. Si se identifica la alteración en el gen de la FQ, entonces puede hacerse la prueba a los familiares para esa misma alteración, para ver si son portadores.

Es más difícil encontrar a los portadores de la FQ en la población general. Pueden buscarse las alteraciones genéticas conocidas, pero no sabemos si esa persona es portadora de una mutación desconocida. Además, la mayoría de los laboratorios solo hace pruebas para las alteraciones más comunes. No es posible investigar para todas las alteraciones. Por lo tanto, sigue siendo difícil el despistaje de la población general para detectar a los portadores del gen de la FQ.
El diagnóstico de la FQ antes del nacimiento

Algunos problemas genéticos pueden detectarse antes del nacimiento, como la FQ. Esto puede lograrse mediante amniocentesis o muestreo de las vellocidades coriónicas (CVS, por sus siglas en inglés). En la amniocentesis, se analiza una pequeña cantidad del líquido que rodea al feto. En el CVS, se analiza una pequeña pieza de la placenta. Se estudian los cromosomas de las células obtenidas por amniocentesis o CVS. Por lo tanto, puede estudiarse el gen de la FQ para determinar las alteraciones conocidas. Además, puede diagnosticarse la FQ analizando las proteínas en el líquido amniótico. Esta prueba no es un 100 por ciento exacta.

Las parejas que no quieren tener un hijo con FQ pueden considerar la fertilización artificial in vitro. El embrión puede someterse a las pruebas antes de su implantación en la madre.

¿Cuál es el riesgo de FQ en los siguientes embarazos?

Cuando ambos progenitores son portadores de un gen alterado de la FQ, no es inevitable que todos sus niños tendrán la FQ. El gen de la FQ aparece en la mitad de los espermatozoides del padre y en la mitad de los óvulos de la madre.

La herencia de la FQ

El espermatozoide con el gen alterado de la FQ del padre puede unirse al óvulo con el gen alterado de la madre. Con dos genes alterados, el niño tiene FQ.

Un espermatozoide sin el gen alterado de la FQ puede unirse a un óvulo que tiene el gen alterado de la FQ. El niño no tendrá FQ pero será portador de la FQ.

Un espermatozoide con el gen alterado de la FQ puede unirse a un óvulo que no tiene el gen alterado de la FQ. El niño no tendrá FQ pero será portador de la FQ.

Un espermatozoide sin el gen alterado de la FQ puede unirse a un óvulo que no tiene el gen alterado de la FQ. El niño no tendrá FQ ni será portador de la FQ.

El cuadro siguiente muestra las posibilidades cuando se unen el espermatozoide y el óvulo de progenitores que son portadores del gen alterado de la FQ.

Cuando ambos progenitores tienen un gen alterado de la FQ, cada bebé tiene una probabilidad de:

- Uno en cuatro (25 por ciento) de tener FQ
- Dos en cuatro (50 por ciento) de ser portador pero no tener FQ y
- Uno en cuatro (25 por ciento) de no ser portador ni tener FQ

Cada embarazo tiene estas probabilidades, aunque los progenitores ya tengan un hijo con FQ. No se puede controlar cuál espermatozoide se une con cuál óvulo. No puede pronosticarse o controlarse cuáles genes se pasan a sus niños.
Cómo es que se recibe la FQ

Para tener FQ, la persona debe recibir una copia del gen de la FQ de cada progenitor. Esto significa que cada progenitor debe ser un "portador" del gen de la FQ:

- Gen normal de la madre
- Gen normal del padre
- Gen de la FQ de la madre
- Gen de la FQ del padre

Cuando dos personas que son portadoras tienen un niño, hay cuatro posibilidades.

1. **Gen normal de la madre**
   + **Gen normal del padre**
   = **Niño que no es portador de la FQ**

2. **Gen normal de la madre**
   + **Gen de la FQ del padre**
   = **Niño portador de la FQ**

3. **Gen de la FQ de la madre**
   + **Gen normal del padre**
   = **Niño portador de la FQ**

4. **Gen de la FQ de la madre**
   + **Gen de la FQ del padre**
   = **Niño con FQ**

¿Cómo causan la FQ los genes alterados?

La FQ es genética, pero no se sabe bien cómo el gen alterado de la FQ causa la FQ. El gen no alterado dirige la producción de una proteína llamada regulador de la conductancia transmembránica de la fibrosis quística (CFTR, por sus siglas en inglés). Esta proteína forma un canal por donde entran y salen la sal y el agua de la célula (lo que se conoce como transporte de iones). El gen alterado de la FQ cambia el CFTR. Cuando el CFTR no hace el canal, el transporte de agua y sal se trastorna (un transporte anormal de iones). Los principales cambios se producen en las glándulas sudoríferas y mucosas (que forman el sudor y el moco, respectivamente). Los investigadores obtienen ideas para tratamientos nuevos a partir del conocimiento de cómo trabaja el CFTR.
Las glándulas sudoríferas

El gen alterado de la FQ causa una serie de eventos que culminan con la producción de secreciones anormales. En la FQ, las glándulas sudoríferas producen un sudor que es demasiado salado. No sabemos exactamente porque sucede, pero las investigaciones han demostrado que en la FQ ocurre un transporte anormal de iones en las células de todas las glándulas exocrinas. Este problema se conoce como el “defecto básico” de la FQ.

Las glándulas mucosas

El moco normal es resbaloso y ralo. En las vías respiratorias, remueve el polvo y los gérmenes. También lubrifica los conductos y las vías en otros órganos, como el aceite en un automóvil.

En la FQ, los cambios en el transporte de la sal causan cambios en el transporte del agua. El moco pierde parte de su agua y es espeso y pegajoso. Este moco espeso obstruye los conductos y las vías de los órganos.

El bloqueo del moco causa muchos de los síntomas de la FQ. Los más serios son:

- **Enfermedad pulmonar crónica**

Las vías respiratorias del pulmón se obstruyen con el moco espeso y se infectan. Las infecciones causan una enfermedad pulmonar crónica. Todas las personas con FQ llegan a tener una enfermedad pulmonar crónica en algún momento.

- **Digestión alterada**

Los problemas en la digestión se presentan en el 85 por ciento de las personas con FQ. El moco espeso evita que las enzimas digestivas pasen desde el páncreas hasta los intestinos, en donde ayudan a digerir la comida.

La FQ también afecta otras partes del cuerpo, como el hígado y el sistema reproductor. Para la mayoría de la gente, estos problemas no son tan serios como los efectos en la respiración y la digestión. En otros capítulos más adelante, se analizan los efectos en los pulmones, los intestinos y otras partes del cuerpo.

Hay mucho que no sabemos sobre la FQ, pero se ha avanzado bastante. Los científicos siguen estudiando el gen alterado de la FQ, la proteína que produce y el defecto básico. Estos avances nos ayudarán a tratar o curar la causa de la FQ, no solo a tratar los síntomas.
Definition and Diagnosis
Preguntas de repaso

Conteste las siguientes preguntas. Puede haber más de una respuesta correcta.

1. La FQ es una enfermedad de:
   a. la sangre
   b. el cerebro
   c. las glándulas exocrinas
   d. las glándulas endocrinas

2. La FQ aparece en una persona porque:
   a. está cerca de alguien con FQ que tose
   b. toca pañuelos desechables sucios
   c. hereda dos genes alterados de la FQ
   d. toca a una persona que tiene FQ

3. Las glándulas exocrinas producen:
   a. moco
   b. lágrimas
   c. sudor
   d. saliva
   e. hormonas
   f. jugos digestivos

4. La FQ afecta las siguientes partes del cuerpo:
   a. el hígado
   b. el cerebro
   c. los pulmones
   d. el páncreas
   e. los intestinos

5. ¿Cuáles de estos son síntomas de los portadores del gen alterado de la FQ?
   a. tos
   b. sibilancias
   c. neumonía
   d. heces anormales
   e. dificultad para ganar peso
   f. todos los anteriores
   g. ninguno de los anteriores

6. Cuando los padres ya tienen un niño con FQ, ¿cuáles son las probabilidades de que su próximo niño tenga FQ?
   a. Cada embarazo tiene las mismas probabilidades.
   b. No hay probabilidad alguna que el próximo niño tenga FQ.
   c. Los progenitores tendrán menos probabilidad de tener otro niño con FQ.
   d. Es más probable que los padres tengan otro niño con FQ.

7. En la FQ, el moco y las secreciones son demasiado
   a. ralas y secas
   b. ralas y aguadas
   c. espesas y pegajosas
Definición y diagnóstico

8. ¿Cuál(es) afirmación(es) sobre la FQ es (son) verdadera(s)?

a. Fumar durante el embarazo aumenta las probabilidades de tener un niño con FQ.

b. La FQ no se produce por algo que los padres hayan hecho o no hayan hecho antes o durante el embarazo.

c. Si se comen los alimentos correctos durante el embarazo, se reduce la probabilidad de tener un niño con FQ.

d. La probabilidad de tener un niño con FQ disminuye si no se toman bebidas alcohólicas durante el embarazo.

9. ¿Cuándo empieza la FQ en una persona?

a. al momento de la concepción.

b. alrededor de los dos años de vida.

c. en distintos momentos para las distintas personas.

d. cuando la persona se empieza a sentir mal por primera vez.

10. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones sobre los genes de la FQ es (son) verdadera(s)?

a. Uno de cada 30 norteamericanos caucásicos en los Estados Unidos es portador del gen alterado de la FQ.

b. Ambos padres de un niño con FQ son portadores del gen alterado de la FQ.

c. Si la madre o el padre es portador(a) del gen de la FQ, el niño tendrá FQ.

d. Los progenitores no pueden controlar cuáles genes pasan a sus niño.

11. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones es (son) verdadera(s)?

a. Cualquier persona puede someterse a una prueba para ver si es portadora del gen alterado de la FQ, con una exactitud del 100 por ciento.

b. Un familiar de una persona con FQ puede someterse a una prueba para saber si es portador, con un alto grado de exactitud.
Respuestas

Para obtener más información, pase a la página que se indica después de cada respuesta.

1. C. La fibrosis quística es una enfermedad de las glándulas exocrinas. Página 11

2. C. Una persona adquiere la FQ cuando hereda dos genes alterados de la FQ. Página 15

3. A, B, C, D, F. Las glándulas exocrinas producen moco, lágrimas, sudor, saliva y jugos digestivos que se originan en el páncreas. Las glándulas endocrinas producen hormonas. Página 11

4. A, C, D, E. La FQ afecta el hígado, los pulmones, el páncreas y los intestinos. La FQ no afecta el cerebro. Página 17

5. G. Ninguno de las anteriores es un síntoma de los portadores del gen alterado de la FQ. Los portadores de la FQ no tienen síntomas de la FQ y no tienen FQ. Página 13

6. A. Cada embarazo tiene las mismas probabilidades. Puesto que ya tienen un niño con FQ, ambos padres son portadores de un gen alterado de la FQ. Por lo tanto, tienen una probabilidad de uno en cuatro de tener un niño con FQ en todos y cada uno de los embarazos. Página 15.

7. C. En la FQ, el moco y las secreciones son muy espesas y pegajosas. Página 11

8. B. Es cierto que la FQ no se produce por algo que los padres hayan hecho o no hayan hecho antes o durante el embarazo. Página 12

9. A. La FQ se hereda y empieza al momento de la concepción. La edad cuando aparecen los síntomas por primera vez varía; pueden aparecer desde el nacimiento o en cualquier momento durante la vida de una persona. Página 13

10. A, B, D. Es cierto que uno de cada 30 caucásicos en los Estados Unidos es portador del gen alterado de la FQ, que ambos padres de un niño con FQ son portadores del gen alterado de la FQ, y que los progenitores no pueden controlar cuáles genes pasan a sus niños. No es cierto que si la madre o el padre es portador(a) del gen de la FQ, el bebé automáticamente tendrá FQ. Cada progenitor debe ser portador y cada uno debe aportar un gen de la FQ alterado para que su niño tenga FQ. Página 13

11. B. Es cierto que un familiar de una persona con FQ puede someterse a una prueba para saber si es portador, con un alto grado de exactitud. Es muy posible que el gen alterado de la FQ sea el mismo para todos los miembros de la familia. Puesto que hay más de 1000 alteraciones del gen, una persona no puede someterse a una prueba con un 100 por ciento de exactitud. Página 14
Apuntes y preguntas
Capítulo 2: Cómo se diagnostica la FQ

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.

**Historia médica**

Los problemas y **síntomas** se describen en la historia del paciente o de la familia. La historia médica juega un papel muy importante para orientar al médico hacia el diagnóstico de FQ porque la FQ es una enfermedad **genética**. Ayuda mucho tener una historia médica para cada miembro de la familia.

**Examen físico**

El médico hará un examen físico completo, para buscar los **signos** de la FQ u otros problemas.

**Pruebas de laboratorio**

Las pruebas de laboratorio son necesarias para confirmar la FQ y para averiguar cuánto ha afectado a las distintas partes del cuerpo. La **prueba de sudor** es el análisis estándar para la FQ. Además, una prueba genética puede diagnosticar la FQ. Más adelante en este capítulo hay otros detalles sobre las pruebas diagnósticas para la FQ.

¿Cuándo empieza la FQ?

La FQ empieza 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 los síntomas varía de una persona a otra. En la mayoría, se diagnostica la FQ o empiezan a presentarse los síntomas durante los primeros tres años de vida.

Aunque los niños nacen con la FQ, algunos niños no mostrarán los síntomas de la enfermedad sino hasta más adelante en sus vidas. La mayoría de los niños se diagnostican en los primeros tres años de vida. No obstante, algunas personas no se diagnostican sino hasta la adolescencia o hasta la edad adulta.

Alrededor del 10 al 15 por ciento de las personas con FQ tendrá síntomas al momento de nacer. Tienen un bloqueo intestinal llamado **ileo meconial**. Cuando existe una historia familiar de FQ, el despistaje puede diagnosticar la FQ aún antes de que se presenten los síntomas.
Los síntomas de la FQ

El tipo y la severidad de los síntomas de la FQ varían de una persona a otra. Muchos problemas de salud tienen síntomas parecidos a los de la FQ. Esto hace que la FQ pueda ser difícil de identificar. La FQ puede confundirse con otras enfermedades o puede pasar sin diagnosticarse por muchos años.

Algunos de los síntomas comunes de la FQ son los siguientes:

- Sudor con sabor muy salado
- Aumento lento de peso, aunque el apetito sea bueno
- Defecación anormal (diarrea crónica; heces voluminosas, frecuentes, grasosas y con olor desagradable)
- Silbido de pecho
- Tos y aumento del moco pulmonar
- Neumonía
- Pólipos nasales (pequeños crecimientos carnudos en la nariz)
- Dedos en palillos de tambor (agrandamiento de las puntas de los dedos de las manos y los pies)
- Prolapso rectal (el recto se sale por el ano)

Estos síntomas no son exclusivos de la FQ. Pueden aparecer en otras enfermedades. Alguien con FQ puede no tener todos estos síntomas. Pero cuando muchos de estos síntomas están presentes, el médico puede sospechar la FQ y solicitar una prueba para la FQ. La prueba estándar para la FQ es la prueba del sudor.

En los capítulos que siguen se describe cómo la FQ afecta el cuerpo. También se describen con más detalle los síntomas de la FQ, por qué empiezan y el tratamiento.

La prueba del sudor

Por lo general, la FQ se diagnostica midiendo la cantidad de sal en el sudor de una persona. La FQ afecta las glándulas exocrinas. Las glándulas sudoríferas (del sudor) son un tipo de glándula exocrina. El gen alterado de la FQ cambia la forma en que el cuerpo maneja la sal y se pierde más sal en el sudor. La cantidad de sudor es normal, pero el contenido de sal es alto. Esto es la base de la prueba usada para el diagnóstico de la FQ.

La prueba del sudor es una forma fácil y precisa para diagnosticar la FQ. Se hace que las glándulas sudoríferas suden, usando un producto químico suave llamado pilocarpina y un poquito de electricidad (iontoforesis con pilocarpina). Se coloca sobre la piel una gasa o pedazo de papel de filtro para recoger el sudor. Luego, se cubre el área con un plástico por 30 minutos. Para recoger el sudor, también puede usarse una tira plástica pequeña, que parece la banda de...
un reloj y recoge el sudor y lo deposita en un tubo pequeño. Si la persona tiene FQ, el sudor contendrá mucha sal (sodio y cloro). Si la prueba del sudor muestra un aumento de sal, el médico repetirá la prueba para estar seguro.

La prueba del sudor es fácil, barata, precisa y no duele, pero debe hacerse y analizarse en forma correcta. Las pruebas de sudor deben ser realizadas por personas entrenadas y con experiencia, en un laboratorio médico que cumpla con los estándares de la Cystic Fibrosis Foundation (Fundación de FQ). Esto significa que un director del centro de FQ revisa la prueba de laboratorio y que el laboratorio hace muchas pruebas de sudor todos los años.

**Más información sobre la prueba de sudor**

La prueba de sudor solo sirve para diagnosticar la FQ. No puede pronosticar cuán severa será la FQ. No hay relación alguna entre el nivel de sal en el sudor y la severidad de la enfermedad.

Las pruebas de sudor no pueden identificar a los **portadores** de la FQ. Los portadores no tienen la FQ, por lo tanto, la sal en su sudor es normal.

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

Puesto que la FQ es genética, los **hermanos** de un niño con FQ deben someterse a la prueba. La prueba debe realizarse si tengan o no síntomas de la FQ. La edad a la cual se inician los síntomas varía de una persona a otra. Entre más pronto se diagnostique la FQ, más pronto se inicia el tratamiento y habrá mejor salud.

Otros parientes, como los primos, deben someterse a la prueba de sudor si tienen algún síntoma de la FQ o si la familia está preocupada. Esto puede hacerse con la prueba de sudor o con una prueba genética.

**Las pruebas genéticas**

En alrededor del 90 por ciento de los casos, las pruebas genéticas pueden diagnosticar la FQ y señalar cuáles alteraciones del gen están presentes. Esto puede hacerse con una prueba en la sangre o en **células** tomadas de la parte interna del carrillo con un pequeño cepillo (**frotis bucal**). La mitad de las personas con FQ tienen dos copias de la mutación ∆F508. Algunas veces, se dice que son **homocigotos** para ∆F508 o ∆F508/∆F508 (el triángulo pequeño es la letra griega “delta”). La mayor parte de las demás personas con FQ tiene una copia de la mutación ∆F508 y otra alteración del gen de la FQ. Cuando una persona tiene una copia de ∆F508 y otra de los cientos de alteraciones que existen para la FQ, se dice que es **heterocigota** para ∆F508.

Los genes se localizan mediante pruebas realizadas por laboratorios especializados en pruebas **genéticas**. Existe alguna relación entre la alteración genética y la severidad de la FQ, pero no es fácil de pronosticar. La FQ varía hasta en personas con los mismos genes alterados, lo que puede deberse a otros factores genéticos y no genéticos. La información sobre los genes alterados en la FQ es como saber cuál es su tipo sanguíneo. Es interesante, pero no le dirá cuán sano será el niño, cuán bien vivirá ni cuánto vivirá.
Las pruebas para la FQ en los recién nacidos

La prueba del sudor puede no funcionar para diagnosticar la FQ en algunos recién nacidos, aunque el defecto básico está presente. Durante el primer mes de vida, los bebés a menudo no pueden producir suficiente sudor para realizar pruebas del sudor que sean exactas. Los niveles de sal en el sudor de algunos bebés que no tienen FQ pueden ser altos, cuando se recogen cantidades pequeñas de sudor durante sus primeros días de vida. La prueba del sudor puede no hacerse en un bebé sino hasta que tenga varios meses de vida y se pueda recoger suficiente sudor para la prueba.

Se han desarrollado y estudiado métodos de despistaje para los recién nacidos. Uno de estos métodos mide el tripsinógeno inmunorreactivo (IRT) en una muestra de sangre que se toma dos o tres días después del nacimiento. Esta prueba es parte del grupo de exámenes de despistaje para los recién nacidos que realizan algunos departamentos estatales de salud. La prueba IRT puede hacerse con un ensayo del ADN (material genético) para buscar los genes alterados de la FQ. Esto hace que la prueba IRT sea más precisa. Cuando la prueba IRT o IRT/ADN es positiva, se usa una prueba de sudor para ver si el niño tiene FQ.

Tanto con la prueba IRT como con la IRT/ADN, pueden presentarse resultados falso positivos y falso negativos. Los consejos médicos no se han puesto de acuerdo en si debe realizarse el despistaje de rutina para la FQ en los recién nacidos. Algunos departamentos estatales de salud están considerando iniciar el despistaje para la FQ. Otros estados y países ya lo hacen.

Recuerde

Aunque los síntomas de la FQ pueden empezar a cualquier edad, en la mayoría de las personas hay síntomas en sus primeros años de vida. Cuando empiezan los síntomas, puede hacerse una prueba de sudor para obtener el diagnóstico.

Debido a que la FQ se hereda de los padres, también debe hacerse la prueba a los hermanos de un niño con FQ.

Puesto que ambos progenitores heredaron los genes alterados de la FQ de sus padres, podría ser que los hermanos de los progenitores sean portadores del gen. Los primos del niño con FQ deben someterse a la prueba si tienen síntomas de la FQ.

El diagnóstico y tratamiento tempranos son muy importantes.
Preguntas de repaso

Conteste las siguientes preguntas. Puede haber más de una respuesta correcta.

1. La mayor parte de la gente con FQ se diagnostica
   a. al nacer.
   b. a los 10 años de edad.
   c. en los primeros tres años de la vida.
   d. en la edad adulta.

2. ¿Cuáles de estos síntomas se presentan solo en la FQ y no en otras enfermedades?
   a. tos
   b. silbido de pecho
   c. infecciones pulmonares recurrentes
   d. dificultad para aumentar de peso
   e. todos los anteriores
   f. ninguno de los anteriores

3. ¿Cuál(es) tipo(s) de pruebas se usa(n) para diagnosticar la FQ?
   a. una prueba para determinar las habilidades mentales
   b. una prueba para determinar la coordinación muscular
   c. una prueba para determinar si hay mucha sal en el sudor
   d. una prueba para determinar si hay congestión en la nariz y los pulmones

4. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones es (son) verdadera(s) para la prueba de sudor en la FQ?
   a. La prueba es sencilla, confiable y no duele.
   b. La prueba no puede identificar a los portadores del gen de la FQ.
   c. La prueba puede indicar si el caso de FQ es leve o severo.
   d. La prueba debe realizarse en un laboratorio médico que haga muchas de estas pruebas al año, como un centro de atención de la Cystic Fibrosis Foundation (Fundación de FQ).

5. Cuando se determina que una persona tiene FQ, ¿en quiénes más debe hacerse la prueba?
   a. los padres de la persona
   b. los hermanos y hermanas de la persona
   c. cualquier persona que haya tenido contacto cercano con la persona

6. ¿Cuál(es) de las siguientes pruebas puede(n) usarse para diagnosticar la FQ?
   a. la prueba de sudor
   b. la prueba genética en una muestra de sangre
   c. la prueba genética usando células de la parte interna del carrillo
   d. todas las anteriores
Respuestas

Para obtener más información, pase a la página que se indica después de cada respuesta.

1. C. La mayor parte de la gente con FQ se diagnostica en los primeros tres años de la vida. Algunos no se diagnostican sino hasta más adelante en su vida. Página 23.

2. F. Ninguno de los síntomas anteriores se presenta solo en la FQ y no en otras enfermedades. Estos síntomas pueden aparecer en otras enfermedades, además de la FQ. Página 24.

3. C. Se usa una prueba para determinar si hay mucha sal en el sudor para diagnosticar la FQ. Las habilidades mentales y la coordinación muscular no se afectan en la FQ. La congestión en la nariz y los pulmones se presenta en muchas personas que no tienen FQ. Página 24.

4. A, B, D. Es cierto que la prueba es sencilla, confiable y no duele; no puede identificar a los portadores del gen de la FQ y debe realizarse en un laboratorio médico que haga muchas de estas pruebas al año, como un centro de atención de la Cystic Fibrosis Foundation (Fundación de FQ). La prueba del sudor solo puede indicar si una persona tiene FQ. La cantidad de sal en el sudor no indica si la persona tiene un caso de FQ leve o severo. Página 25.

5. B. Cuando se determina que una persona tiene FQ, debe hacerse la prueba a los hermanos y hermanas de la persona. Los síntomas de la FQ empiezan a distintas edades en las diferentes personas. Los hermanos y las hermanas podrían tener FQ sin saberlo. Puesto que la FQ se hereda, no hay razón para hacer la prueba a alguien sencillamente porque ha tenido un contacto cercano con una persona con FQ. Página 25.

6. D. Todas las anteriores pruebas pueden diagnosticar la FQ. La prueba de sudor es la que se usa con mayor frecuencia. Una prueba de sudor positiva siempre se repite, para confirmar el diagnóstico. También puede realizarse una prueba genética si el resultado de la prueba de sudor no es claro. La prueba genética puede hacerse con una muestra de sangre o con las células de la parte interna del carrillo. Página 25.
Apuntes y preguntas
Definition and Diagnosis
Segunda parte

Cómo la FQ afecta el cuerpo
Cómo la FQ afecta el cuerpo
Capítulo 3: Las glándulas sudoríferas

La FQ afecta las **glándulas exocrinas.** Hace que estas glándulas produzcan secreciones anormales. Las secreciones son espesas y pegajosas y obstruyen los conductos de los órganos. La glándula sudorífera es una excepción.

**Cómo la FQ afecta las glándulas sudoríferas**

Las glándulas sudoríferas son glándulas exocrinas, pero en la FQ, el sudor no es espeso y pegajoso. En la FQ, el sudor es normal excepto que contiene mucha sal. Esto sucede debido a cómo funcionan las glándulas sudoríferas en las personas con FQ. Hay dos a cinco veces más sal en el sudor de la gente con FQ. Este nivel alto de sal es la base de la prueba para la FQ, que se llama **la prueba de sudor.**

**Los síntomas**

La cantidad alta de sal en el sudor de una persona es un signo clásico en la FQ. Con frecuencia, la familia es la primera en notar este signo. Cuando besan al niño, la piel del niño puede saberles salada. La gente con FQ pierde más sal por el sudor que lo normal. Esto rara vez es un problema, ya que por lo general, hay suficiente sal en los alimentos para reemplazar la sal que pierden por el sudor. Pero cuando sudan mucho, pierden más sal y eso puede ser un problema.
Las personas sudan más:
• Cuando el clima es caliente
• Cuando hacen ejercicios
• Cuando tienen fiebre

Los **síntomas** que se presentan al perder mucha sal son:
• Cansancio
• Debilidad
• Fiebre
• Contracciones musculares
• Dolor de estómago
• Vómito
• **Deshidratación**
• **Ataque o sofocación por calor**

**Tratamiento**

La pérdida de demasiada sal es un problema fácil de tratar. Deje que su niño coma alimentos con mucha sal. Deje que agregue sal a otros alimentos. Déjele decidir cuánta sal agregar. Entréguele su propio salero. Esto ayudará a evitar problemas.

Cuando se sudan más (si hace mucho calor, durante el ejercicio o si tienen fiebre), las personas con FQ deben tomar más líquidos y deben comer más comida salada. Si hay **síntomas** de la pérdida de sal, el médico puede administrar más sal.

Podría ser necesario que las personas con FQ eviten sudar mucho algunas veces, pero no deben limitar la actividad. Nadie debe exponerse demasiado al sol o al calor. Use el sentido común. Asegúrese que su niño coma más comidas saladas y tome más líquidos cuando suda.

**Recuerde**

Todas las personas con FQ pierden más sal en el sudor de lo normal. Cuando suda mucho (si hace mucho calor, durante el ejercicio o si tiene fiebre), su niño debe tomar más líquidos y debe comer más comida salada. Aprenda cuáles son los síntomas de la pérdida de sal, que se anotan en este capítulo. Si usted observa estos síntomas, llame a su médico.

Algunas personas con FQ deben tener cuidado con respecto al consumo de sal. El médico le indicará si su niño es una de estas personas.
Cómo la FQ afecta el cuerpo

1. La FQ afecta las glándulas sudoríferas de la siguiente manera:
   a. aumenta la cantidad de sudor en la persona
   b. aumenta la cantidad de sal en el sudor
   c. hace que el sudor sea espeso y pegajoso

2. ¿Cuál(es) de estos es (son) uno de los síntomas que se presentan al perder demasiada sal?
   a. fiebre
   b. contracciones musculares
   c. cansancio y debilidad
   d. dolor de estómago y vómito
   e. ataque o sofocación por calor y deshidratación
   f. todos los anteriores

3. ¿Cuál(es) afirmación(es) sobre la FQ y el clima caliente no es (son) verdadera(s)?
   a. Una persona con FQ debe comer bocadillos salados
   b. La gente con FQ nunca debe jugar en climas calientes.
   c. La mayor parte de la gente con FQ ajusta bien por sí misma el consumo de sal.
   d. Podría ser necesario tomar más líquidos y comer más sal cuando se sunda más.

Conteste las siguientes preguntas. Puede haber más de una respuesta correcta.
Respuestas

Para obtener más información, pase a la página que se indica después de cada respuesta.

1. B. La fibrosis quística afecta las glándulas sudoríferas en forma tal que aumenta la cantidad de sal en el sudor. La cantidad de sudor en la FQ es normal y es aguado, como en la gente sin FQ. Página 33

2. F. Todas los anteriores son síntomas que se presentan al perder demasiada sal. Página 34

3. B. No es cierto que los niños con FQ nunca deban jugar en climas calientes. Los niños con FQ se mantienen bien en los climas calientes siempre y cuando tomen más líquidos, coman bocadillos salados y no abusen de la actividad física. Página 34
Cómo la FQ afecta el cuerpo

Apuntes y preguntas
Cómo la FQ afecta el cuerpo
Capítulo 4: El sistema respiratorio

Los problemas respiratorios (conocidos también como problemas pulmonares) son el problema más serio asociado con la FQ. Casi todas las personas que tienen FQ desarrollan una enfermedad pulmonar. Cuándo se presenta y con qué severidad varía de una persona a otra. Para la mayor parte de la gente con FQ, la enfermedad pulmonar es lo que define cuán bien estará y cuánto vivirá.

Cómo funciona el sistema respiratorio

El sistema respiratorio tiene dos partes principales:

- El tracto respiratorio superior — la nariz y los senos paranasales

El tracto respiratorio superior filtra las partículas como el polvo y los gérmenes que están en el aire que respiramos. También calienta y humedece el aire.

- El tracto respiratorio inferior — las vías respiratorias y los pulmones

El tracto respiratorio inferior empieza con la tráquea (la principal vía respiratoria). La tráquea se ramifica en dos bronquios (o tubos bronquiales), uno para cada pulmón. Cada bronquio a su vez se ramifica en tubos bronquiales más pequeños, que se esparcen por los pulmones como ramas de un árbol. Las ramas más pequeñas se llaman bronquioli. Las ramas más pequeñas terminan en unos sacos de aire diminutos, llamados alvéolos. Con cada respiración, estos sacos de aire se inflan y desinflan como diminutos globos. Es aquí donde ocurre el intercambio de gases. El intercambio de gases significa que entra oxígeno al cuerpo y salen los gases de desecho del cuerpo.

Las vías respiratorias superiores filtran la mayor parte de las partículas del aire que respiramos. Pero algunas pueden pasar y llegar al tracto respiratorio inferior. Si se quedan allí, pueden bloquear las vías respiratorias más pequeñas. Este bloqueo puede permitir que los gérmenes crezcan y causen infecciones pulmonares.

Cómo funciona el sistema respiratorio

El aire se filtra, calienta y humedece en la cavidad nasal y los senos paranasales.

El aire tibio y húmedo pasa entonces a la tráquea y hacia el bronquio en cada uno de los pulmones.

El aire sigue bajando por vías respiratorias cada vez más pequeñas hasta que llega a los alvéolos o sacos de aire. Es aquí donde se saca el oxígeno del aire y pasa al cuerpo, y se elimina el dióxido de carbono del cuerpo.
Cómo la FQ afecta el cuerpo

En las vías respiratorias, las glándulas exocrinas ayudan a eliminar cosas como el polvo y los gérmenes que llegan hasta el tracto respiratorio inferior. Estas glándulas producen un moco ralo y resbaladizo que recubre la parte interna de las vías respiratorias y que atrapa las partículas y los gérmenes.

Debajo del moco, las vías respiratorias tienen células con aditamentos especiales de limpieza, llamados cilios. Los cilios son como pelitos muy pequeños. Se mueven juntos para acarrear el moco hacia la garganta. Las partículas y los gérmenes que respiramos quedan atrapados en el moco y luego son acarreados hacia la garganta, de donde se eliminan cuando la persona tose o traga.

El propósito fundamental del sistema respiratorio es el intercambio de gases. El intercambio de gases tiene dos partes:

- **Intercambio de oxígeno** – el sistema respiratorio toma el oxígeno del aire que respiramos y lo transfiere a la sangre. Entonces, el oxígeno se lleva a todas las partes del cuerpo.

- **Intercambio de gases de desecho** – el sistema respiratorio transfiere el gas de desecho (dióxido de carbono) de la sangre al aire que espiramos.

El problema

En la FQ, el moco de las vías respiratorias es demasiado espeso y pegajoso. Atrapa las partículas, pero el moco es tan espeso y pegajoso que los cilios no pueden barrerlo fácilmente hacia la garganta. Entonces, en vez de limpiar las vías respiratorias, el moco las obstruye. Cuando el moco obstruye una vía respiratoria, se le conoce como un tapón de moco.

Los tapones de moco evitan que el aire entre o salga de algunos alvéolos (los sacos de aire). Entonces, interfieren con el intercambio de los gases.

El moco espeso y pegajoso en las vías respiratorias más pequeñas:

- Interfiere con el intercambio de gases al bloquear el aire que entra y sale de los alvéolos.

- Hace que sea difícil eliminar las partículas y los gérmenes de las vías respiratorias.

Si no se remueven, los tapones de moco pueden causar infecciones y daños pulmonares. Las infecciones pulmonares son peligrosas para las personas con FQ porque:

- Las infecciones causan inflamación, que puede dañar los cilios y las vías respiratorias, haciéndolas todavía menos capaces de deshacerse de el moco, las partículas y los gérmenes de los pulmones.

- Las infecciones con frecuencia hacen que se produzca más moco. Esto puede producir más tapones de moco y peores infecciones.
Este ciclo de infección e inflamación causa daños a los pulmones. Los tapones de moco bloquean las vías respiratorias y permiten que los gérmenes crezcan y diseminen la infección. Los pulmones reaccionan produciendo más moco para limpiar las vías respiratorias, pero el moco bloquea todavía más las vías respiratorias. La infección se disemina más y el ciclo se repite.

Las personas con FQ tienen un mayor riesgo de ciertas infecciones pulmonares. Hay muchas bacterias o gérmenes que causan las infecciones pulmonares en la FQ. Dos de estas bacterias son:

- **Staphylococcus aureus** (que también se conocen como estafilococos o simplemente “estaf”)
- **Pseudomonas aeruginosa** (llamadas simplemente “seudomonas”)

Por lo general, no podemos remover completamente estas bacterias de los pulmones en la FQ. Las terapias de drenaje bronquial (ACT, por sus siglas en inglés) ayudan a eliminar el moco y hacen que sea más fácil controlar la infección.

### Los síntomas

En la mayoría de los casos, la obstrucción de las vías respiratorias por el moco espeso causa los síntomas respiratorios de la FQ. Algunos de estos síntomas son:

- **Tos**
- Más producción de moco (**esputo, flemas**)
- Silbido de pecho
- Infecciones pulmonares a repetición (**neumonía o bronquitis**)
- Dificultad para respirar (se agita o ahoga al respirar)
- Dificultad para hacer ejercicio físico

### Cómo reconocer una exacerbación pulmonar

De vez en cuando, los pulmones de una persona con FQ pueden empeorar. Esto se conoce como una **exacerbación pulmonar**. Las infecciones pulmonares causan exacerbaciones y requieren de tratamiento adicional. Llame a su centro de atención de la FQ si usted considera que usted o su niño está teniendo una exacerbación pulmonar.
Los signos de una exacerbación pulmonar son los siguientes:

- Más tos o silbido de pecho
- Congestión en el pecho
- Más moco (esputo, flemas)
- Cambios en el color del esputo (a un amarillo oscuro o verde)
- A veces, esputo con sangre
- Cansancio, menos energía
- Menor capacidad para hacer ejercicios físicos
- Menor función pulmonar en las pruebas de función pulmonar (PFTs por sus siglas en inglés)
- Pérdida de peso y/o mal apetito
- A veces, fiebre

**Pruebas**

Su equipo de atención de la FQ puede deducir mucho de su relato de los síntomas y de cómo usted o su niño se siente y actúa. El examen físico les dará más información. Su médico de la FQ puede realizar algunas pruebas para todavía obtener más información. Hay cuatro tipos de pruebas que pueden ayudar a su médico en la FQ.

**Radiografía del tórax**

Las radiografías del tórax (del pecho) permiten que los médicos vean el interior de los pulmones. Las radiografías muestran cómo la FQ está afectando los pulmones. Esto ayuda a los médicos a decidir cuál es el mejor tratamiento.

**Pruebas de función pulmonar (pruebas de respiración)**

Las pruebas de función pulmonar (PFTs) o pruebas respiratorias miden cuán bien están funcionando los pulmones. Las PFTs dan información sobre la obstrucción de las vías respiratorias midiendo cuán rápidamente puede entrar y salir el aire de los pulmones. Las PFTs ayudan a los médicos a estimar los cambios en los pulmones a lo largo del tiempo y ayudan a guiar el tratamiento. Es difícil realizar estas pruebas en los bebés y los niños pequeños. Las pruebas respiratorias de rutina pueden no empezarse sino hasta los cinco o seis años de edad, aunque algunos niños pueden realizar estas pruebas antes de esa edad.
Cultivos de esputo (cultivos de flemas o moco)

El esputo se analiza con cultivos, para determinar la presencia de los gérmenes que causan las infecciones pulmonares. Se coloca un poco de moco en una placa, que contiene un medio de cultivo que ayuda a que crezcan las bacterias, como los estafilococos y las pseudomonas. Luego, se revisa la placa para determinar si estas y otras bacterias que causan las infecciones pulmonares están presentes. Entonces, se hacen pruebas adicionales para ver cómo ciertos antibióticos afectan los gérmenes. Los antibióticos son medicinas que combaten los gérmenes.

Análisis de sangre

Los análisis de sangre pueden verificar si hay infecciones, cuál es la respuesta del cuerpo a las infecciones y si hay efectos secundarios por la medicina. Por lo general, se toma una pequeña muestra de sangre con una jeringa y se envía al laboratorio para las pruebas. Los análisis de sangre también sirven para determinar otros efectos de la FQ, como el estado nutricional, los niveles de vitaminas, la enfermedad del hígado, la enfermedad de los riñones y la diabetes.

Tratamiento

La enfermedad pulmonar crónica (a largo plazo) es la complicación más seria en la FQ. En la mayoría de las personas, el tratamiento adecuado puede hacer que el daño pulmonar avance más lentamente. Las metas del tratamiento son limpiar las vías respiratorias obstruidas y tratar o prevenir las infecciones.

Debido a que la FQ afecta a las personas en forma diferente, el tratamiento se diseña específicamente para su niño. Su médico y el equipo de atención de la FQ trabajarán con usted para desarrollar el mejor plan de tratamiento.

Hay cuatro tratamientos comunes para los problemas pulmonares en la FQ:

- **Terapia de drenaje bronquial (ACT, por sus siglas en inglés)**
- Ejercicio
- **Aerosoles**
- **Antibióticos**

Las terapias de drenaje bronquial

Las terapias de drenaje bronquial (ACT, por sus siglas en inglés) ayudan a las personas con FQ a mantenerse sanas y respirando con mayor facilidad. Las ACT ayudan a aflojar el moco espeso y pegajoso en los pulmones, que luego se elimina tosiendo o jadeando. Limpiar las vías respiratorias ayuda a reducir la severidad de la infección pulmonar y puede mejorar la función de los pulmones.

Hay muchas formas de ACT. Muchas son fáciles de realizar. Los bebés y niños pequeños necesitan de la ayuda de sus padres, familiares, amigos, terapistas o enfermeros para hacer su ACT. Los niños de mayor edad y los adultos con FQ pueden realizar la mayoría de las ACT por sí mismos.
Las ACT con frecuencia se usan en conjunto con otros tratamientos, como los broncodilatadores y los antibióticos inhalados. Los broncodilatadores deben administrarse antes de o durante de las ACT, para abrir las vías respiratorias. Los antibióticos inhalados deben administrarse después de las ACT. Su equipo de atención de la FQ le ayudará a determinar cuál ACT es la mejor para usted o su niño. Todos los años, debe revisar la ACT con un terapista o enfermero de FQ para ver si es necesario hacer cambios.

La infección y la inflamación dañan los pulmones y reducen la función pulmonar. Las ACT ayudan a eliminar el moco y mantener sanos a los pulmones. Las investigaciones están desarrollando ACT nuevas, mejores y más fáciles.

La ACT básica del cuerpo es la tos. Hay distintas terapias para ayudar a sacar el moco de las vías respiratorias. Para mayor información sobre las distintas terapias, consulte el Anexo C, en la página 149.

### Nota especial

La Cystic Fibrosis Foundation (Fundación de FQ) tiene una hoja informativa para el público que incluye más detalles. Llame al (800) FIGHT CF o envíe un correo electrónico a info@cff.org para obtener una copia gratuita.

### El ejercicio

Todas las personas necesitan del ejercicio, hasta aquellas con FQ. Los niños con FQ deben ser activos. Pueden nadar, andar en bicicleta, correr, practicar deportes y jugar. La mayoría de los niños con FQ puede realizar cualquier ejercicio que desee.

**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; y
- Fortalecer el corazón.

El ejercicio regular ayuda a la mayoría de la gente con FQ. Recuerde que debe consumirse más líquidos y sal cuando se hace ejercicio y se sudá más. (Ver el Capítulo 3.)

### Los medicamentos inhalados

Las medicinas inhaladas se administran por medio de un aerosol o por un inhalador de dosis medida (MDI, por sus siglas en inglés). Los aerosoles son tratamientos nebulizados que se producen a partir de medicamentos líquidos. El medicamento se coloca en un recipiente (llamado nebulizador) que se conecta a un pequeño compresor de aire. Algunas de estas medicinas se mezclan con solución salina.
(agua salada) en el nebulizador. El compresor bombea aire a través del recipiente del nebulizador, produciendo una niebla. Esta niebla se inhala a través de una boquilla o una mascarilla durante varios minutos. Con frecuencia, las medicinas inhaladas se usan con ACT para ayudar a eliminar el moco de los pulmones.

Algunos medicamentos inhalados se administran a través de un MDI. Este es un dispositivo pequeño que suministra una dosis de la medicina a la vez. Su equipo de atención de la FQ puede enseñarle cómo usar un MDI si el médico lo receta.

**Tipos de medicinas inhaladas:**

- **Broncodilatadores** – abren las vías respiratorias para ayudar a limpiar el moco y hacer que sea más fácil respirar. Se administran antes de las ACT. El albuterol es un broncodilatador.

- **Mucolíticos** – sueltan el moco, haciendo que sea más fácil toserlo. El Pulmozyme® (DNasa) es un mucolítico.

- **Antiinflamatorios** – reducen la inflamación de las vías respiratorias. Los esteroides inhalados son agentes antiinflamatorios.

- **Antibióticos** – tratan las infecciones. Se usan después de la ACT. En la FQ, la tobramicina inhalada (TOBI®) es un antibiótico inhalado comúnmente usado. También pueden usarse otros antibióticos inhalados.

**Los antibióticos**

Los antibióticos son medicinas que detienen las bacterias que causan las infecciones. Las infecciones pulmonares son comunes en la FQ, entonces los antibióticos son una parte importante del tratamiento. Qué antibiótico debe usarse, con qué frecuencia y por cuánto tiempo varía de persona a persona. Algunas personas con FQ necesitan antibióticos todos los días. Otras necesitan los antibióticos solo para las exacerbaciones. El médico le cambiará los antibióticos a usted o a su niño basándose principalmente en los resultados del cultivo del esputo.

Los antibióticos pueden administrarse por tres vías:

- **Los antibióticos orales** son líquidos, tabletas o cápsulas que se tragan. Los antibióticos orales se usan para el tratamiento de las exacerbaciones pulmonares leves. Funcionan contra la mayoría de las bacterias, pero no siempre sirven contra las seudomonas. Su médico de la FQ le dirá si necesita antibióticos orales y cuáles son los mejores para usted o su niño.

- **Los antibióticos intravenosos (IV)** son soluciones con antibióticos que se introducen en la sangre a través de un catéter intravenoso. Si los antibióticos orales no funcionan, podría ser necesario administrar antibióticos IV. Con frecuencia, esto significa una hospitalización, aunque muchos centros de atención de la FQ recetan a algunos de sus pacientes antibióticos IV que se pueden administrar en el hogar.
• **Los antibióticos inhalados** son soluciones con antibioticós que se administran en forma de un *aerosol* que se inhala. Los antibióticos inhalados se usan para el tratamiento de *seudomonas* y otras bacterias en los pulmones. Los antibióticos inhalados también pueden ayudar a prevenir las exacerbaciones.

Las bacterias pueden volverse resistentes a ciertos antibióticos. Algunas veces, su médico puede cambiar los antibióticos que usted o su niño recibe, o usar más de un antibiótico para vencer la resistencia bacteriana.

**Prevención**

Siempre es mejor prevenir un problema de salud que tratar de solucionarlo después de que se ha iniciado. Las *vacunas* o *inmunizaciones* son vitales para la prevención. Todas las personas deben recibir las vacunas recomendadas. Muchas enfermedades pueden afectar los pulmones, causando problemas serios para la gente con FQ. Es importante la prevención por medio de las vacunas.

Las vacunas recomendadas para todos los niños son las siguientes:

- Difteria, tétano, tos ferina (DPT, por sus siglas en inglés)
- Haemophilus B (Hib)
- Hepatitis B
- Influenza (gripe)
- Sarampión, paperas, rubéola (MMR, por sus siglas en inglés)
- Neumococos
- Polio
- Varicela

Todos los niños deben evitar el contacto innecesario con las personas que tienen una enfermedad *contagiosa*, como un resfrío. Pero no es necesario que su niño no vaya a la escuela o que limite su actividad por la posibilidad de enfermarse o contagiarse de algo. No puede evitarse la exposición a todos los gérmenes. Una buena *higiene de las manos* puede ayudar a prevenir que su niño adquiera gérmenes. El crecimiento y desarrollo mental y emocional de su niño depende de un intercambio normal y sano con su mundo. Para más información, vea el Capítulo 8, “Viviendo con la FQ: Cómo mantenerse sano”.

**La tos**

El primer paso para eliminar el moco de los pulmones consiste de la aplicación de las técnicas de terapia de drenaje bronquial (ACT, por sus siglas en inglés). La tos es el segundo paso. Las toses buenas y fuertes (o jadeos) ayudan a eliminar el moco. Los niños con FQ deben toser. Puede ser necesario decirle a su familia, sus amigos y la escuela que la tos es buena en la FQ. Estimule la tos. No le enseñe a su niño que no tosa o que se avergüence de toser.
Cómo la FQ afecta el cuerpo

Las personas tienden a pensar que la tos transmite enfermedades. ¡Edúquenles! Puesto que la FQ no es contagiosa, la tos no puede transmitirla. Nadie puede contagiarse de la FQ. La gente con FQ no debe usar productos que supriman la tos. La tos es una forma natural y sana que tienen los pulmones para liberarse del moco. Si usted o su niño tose más de lo normal, consulte a su médico. Podría ser una señal de una exacerbación.

El clima

El tipo de clima en el cual una persona con FQ vive no parece afectar su salud. Mientras tenga una buena atención médica, no hay razón para cambiarse de domicilio para evitar el frío, el calor, la sequedad o la humedad.

El tracto respiratorio superior

La FQ también afecta el tracto respiratorio superior — la nariz y los senos paranasales. Aunque por lo general la FQ no causa muchos problemas en esta zona, pueden presentarse dos condiciones:

- **Sinusitis** — La sinusitis puede presentarse en la FQ. La inflamación de los senos paranasales se produce cuando el moco espeso y pegajoso obstruye los senos. Esta obstrucción puede causar infección de los senos. Con frecuencia, la sinusitis puede tratarse con antihistamínicos y descongestionantes para abrir los senos y con antibióticos para controlar la infección. Podría ser necesaria la irrigación de los senos nasales u otros tratamientos. Algunas veces, puede ser necesaria la cirugía para abrir y drenar los senos.

- **Pólips nasales** — Los pólipos nasales son crecimientos pequeños y carnosos en la nariz. Son menos comunes que la sinusitis. No sabemos por qué se forman los pólipos. Podría ser que los problemas con las glándulas mucosas de la nariz los causen. Los pólipos nasales no siempre requieren de tratamiento. Si bloquean la nariz o causan problemas, entonces podría ser necesario administrar medicinas o practicar una cirugía para eliminarlos.

Las complicaciones respiratorias posibles en la FQ

La FQ puede causar problemas respiratorios como los siguientes:

**Bronquiectasias**

En la mayoría de las personas con FQ, las vías respiratorias se inflaman y dañan. Esto hace que las vías respiratorias se estiren y ablanden. Esta condición se llama bronquiectasia y hace que sea más difícil limpiar las vías respiratorias del moco y también causa un cambio en la respiración. Ciertos ACT con jadeo y tos pueden ayudar a limpiar el moco de las vías respiratorias dañadas.
Neumotórax

El neumotórax es una ruptura del tejido pulmonar o una vía respiratoria, que deja que el aire se escape del pulmón. El aire queda atrapado entre el pulmón y la pared del tórax. Conforme se escapa más aire esto puede hacer que el pulmón se colapse, con lo que es más difícil respirar. Llame a su médico de la FQ si observa una dificultad repentina para respirar o si su niño se queja de dolor en el pecho.

El neumotórax ocurre en alrededor del 4 por ciento de las personas con FQ. Con un neumotórax leve, el aire puede entrar de nuevo al pulmón y usted no necesitará la atención médica, o quizás solo requiera oxígeno. Algunos casos pueden necesitar más ayuda para eliminar el aire atrapado y que el pulmón vuelva a expandirse. Algunas personas podrían requerir la cirugía para que el neumotórax no vuelva a presentarse.

Hemoptisis

La hemoptisis significa que se tose sangre. En la FQ, puede presentarse como pequeñas rayas de sangre en el esputo. Esto no requiere de atención especial, aunque podría ser una señal de una exacerbación que necesita tratamiento. La causa es un sangrado leve en el revestimiento de una vía respiratoria. Este revestimiento puede inflamarse y lesionarse fácilmente. El moco espeso y pegajoso entonces puede rasgar o arrancar el revestimiento, causando el sangrado.

Con menor frecuencia la hemoptisis se presenta cuando una arteria se rompe y sangra hacia dentro de una vía respiratoria. Esto es más serio y requiere de la atención médica inmediata o cirugía. Si el esputo tiene más que unas pocas rayas de sangre, llame a su centro de atención de la FQ.

Cor pulmonale

En algunas personas, tras muchos años de vivir con la FQ, la cantidad de daño pulmonar puede hacer que el lado derecho del corazón crezca y se haga grueso. Esto se llama cor pulmonale. El daño pulmonar limita el intercambio de gases, por lo que hay menos oxígeno en la sangre. Para obtener el oxígeno que necesita el cuerpo, el corazón trabaja más duro para bombear más sangre por los pulmones. Además, el daño pulmonar puede aumentar la presión arterial en las arterias que van del corazón a los pulmones. Esto hace que el corazón trabaje más para bombear la sangre a los pulmones. La presión en el corazón hace que el lado derecho del corazón se agrande. El corazón puede cansarse y no bombear tan bien. Esto puede causar hinchazón, especialmente en los pies y los tobillos. El cor pulmonale se trata mejorando la función pulmonar y la salud. Podría ser útil administrar oxígeno adicional y diuréticos. Los diuréticos son medicinas que eliminan el exceso de líquidos del cuerpo.
Dedos en palillos de tambor

Los dedos en palillos de tambor se producen cuando las puntas de los dedos de las manos y los pies se hacen más gordos y redondos. Esto es común en la FQ. No se sabe cuál es la causa, pero pareciera presentarse con la enfermedad pulmonar. Los dedos en palillos de tambor pueden cambiar con el tiempo. Este no es un signo de la severidad de la enfermedad pulmonar. Los dedos en palillos de tambor pueden presentarse también en las personas con enfermedades del corazón y otros tipos de enfermedades pulmonares.

Recuerde

El médico de la FQ sabe cuál tipo de tratamiento usted o su niño necesita en cualquier circunstancia. La FQ afecta a los niños en forma diferente, por lo que sus tratamientos pueden ser diferentes. El tratamiento de su niño cambiará conforme cambie su condición y conforme se desarrollen tratamientos nuevos. El médico de la FQ y el equipo de atención son su mejor fuente de información.

Con una buena atención de la FQ, muchas personas con FQ pueden vivir vidas largas, activas y productivas.
Preguntas de repaso

Conteste las siguientes preguntas. Puede haber más de una respuesta correcta.

1. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones es (son) verdadera(s) con respecto a la enfermedad pulmonar en la FQ?
   a. La FQ no afecta los pulmones.
   b. Casi todas las personas con FQ desarrollan enfermedad pulmonar en algún momento.
   c. La mayoría de las personas con FQ tienen síntomas respiratorios, pero pocas desarrollan enfermedad pulmonar.
   d. Si no se remueven, los tapones de moco pueden conducir a infecciones pulmonares
   e. Los tapones de moco hacen que sea más difícil remover las partículas y los gérmenes de las vías respiratorias.

2. La función del moco en las vías respiratorias inferiores es:
   a. humedecer el aire que respiramos.
   b. sellar las fugas que pueden presentarse en las vías respiratorias más pequeñas.
   c. sellar las vías respiratorias malas o dañadas y dirigir el aire únicamente hacia las partes sanas del pulmón.
   d. atrapar partículas y gérmenes, para que sean acarreados hacia la garganta y puedan toserse o tragarse.

3. ¿Cuál(es) de estas afirmaciones sobre los tapones de moco en la FQ es (son) verdadera(s)?
   a. Los tapones de moco son poco comunes en la gente con FQ.
   b. Los tapones de moco obstruyen el flujo de aire en las vías respiratorias inferiores.
   c. Los tapones de moco pueden conducir a infecciones pulmonares
   d. Los tapones de moco hacen que sea más difícil remover las partículas y los gérmenes de las vías respiratorias.

4. ¿Cuáles de estos síntomas ocurren cuando hay una exacerbación pulmonar?
   a. cansancio
   b. pérdida de peso y/o pobre apetito
   c. más tos y silbido de pecho
   d. más moco (esputo y/o flemas)
   e. todos los síntomas anteriores.

5. El propósito de las terapias de drenaje bronquial (ACT, por sus siglas en inglés) en la FQ es:
   a. limpiar las vías respiratorias
   b. evitar la transmisión de la FQ a los demás
   c. aflojar el moco para que pueda toserse y eliminarse de los pulmones
   d. limpiar los pulmones y curar la FQ.
6. El propósito de las medicinas inhaladas en la FQ es:
   a. tratar las infecciones pulmonares.
   b. soltar el moco, para que sea más fácil eliminarlo.
   c. reducir la inflamación de las vías respiratorias.
   d. abrir las vías respiratorias para limpiar el moco y facilitar la respiración.
   e. todas las anteriores.

7. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones sobre el ejercicio es (son) verdadera(s) para la gente con FQ?
   a. El ejercicio ayuda a aflojar el moco en los pulmones.
   b. El ejercicio ayuda a fortalecer los músculos de la respiración.
   c. El ejercicio puede causar tos y ayudar a limpiar las vías respiratorias.
   d. Debe evitarse el ejercicio porque puede empeorar la enfermedad pulmonar.

8. En la FQ, los antibióticos se usan para:
   a. tratar los casos severos de enfermedad pulmonar.
   b. tratar las exacerbaciones leves de la enfermedad pulmonar.
   c. combatir los estafilococos y las pseudomonas.
   d. tratar las infecciones pulmonares causadas por bacterias.
   e. hacer todo lo anterior.

9. En las personas con FQ, la tos:
   a. no es un problema común
   b. es la forma cómo se transmite la enfermedad a otras personas.
   c. daña los pulmones y por eso hay que dar medicinas para suprimir la tos.
   d. es una de las formas mediante las cuales el cuerpo elimina el moco de los pulmones.

10. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones sobre el clima y la FQ es (son) verdadera(s)?
   a. Las personas con FQ tienen mejor salud en los climas frescos y húmedos.
   b. Las personas con FQ tienen mejor salud en los climas cálidos y secos.
   c. El clima no parece afectar a las personas con FQ.
   d. Un clima frío y húmedo causa más exacerbaciones pulmonares.

11. En la FQ, ¿cuál(es) de las siguientes afirmaciones sobre las vías respiratorias superiores es (son) verdadera(s)?
   a. Las personas con FQ pueden tener problemas de sinusitis.
   b. Los pólipos nasales se presentan en la mayor parte de las personas con FQ y deben eliminarse quirúrgicamente.
   c. La sinusitis es muy poco frecuente en las personas con FQ y por lo general requiere de tratamiento con cirugía.
Respuestas

Para obtener más información, pase a la página que se indica después de cada respuesta.

1. **B.** Es cierto que casi todas las personas con FQ desarrollan enfermedad pulmonar en algún momento. No obstante, en cada persona es diferente cuándo se presenta y con qué severidad. Página 39.

2. **D.** La función del moco en las vías respiratorias inferiores es atrapar partículas y gérmenes, para que sean acarreados hacia la garganta y puedan toserse o tragarse. El problema en la FQ es que el moco es tan espeso y pegajoso que no puede acarrearse fácilmente hasta la garganta, por lo que la función normal de limpieza del moco se afecta. Página 40.

3. **B, C, D.** Es cierto que los tapones de moco obstruyen el flujo de aire en las vías respiratorias inferiores, que si no se remueven, los tapones de moco pueden conducir a infecciones pulmonares y que los tapones de moco hacen que sea más difícil remover las partículas y los gérmenes de las vías respiratorias. Página 40.

4. **E.** Todos los síntomas anteriores ocurren cuando hay una exacerbación pulmonar. Página 42.

5. **A, C.** El propósito de las terapias de drenaje bronquial (ACT, por sus siglas en inglés) en la FQ es limpiar las vías respiratorias y aflojar el moco para que pueda toserse y eliminarse de los pulmones. La FQ no se contagia de otra persona. Debe heredarse y existe desde el nacimiento. Las ACT ayudan a que las personas con FQ se mantengan sanas. Las ACT no curan la FQ. Página 43.

6. **E.** Todas las anteriores son el propósito de las medicaciones inhaladas en la FQ. Página 45.

7. **A, B, C.** Para las personas con FQ, es cierto que el ejercicio ayuda a aflojar el moco en los pulmones, fortalecer los músculos de la respiración y puede causar tos y ayudar a limpiar las vías respiratorias. El ejercicio NO debe evitarse. Por lo general, el ejercicio es bueno para las personas con FQ. Página 44.

8. **E.** En la FQ, los antibióticos se usan para hacer todo lo anterior. Los antibióticos pueden usarse para tratar la enfermedad pulmonar tanto leve como severa. Se usan contra los estafilococos, las pseudomonas y otras bacterias que causan las infecciones pulmonares. Página 45.

9. **D.** En las personas con FQ, la tos es una de las formas mediante las cuales el cuerpo elimina el moco de los pulmones y por eso, debe alentarse. Página 46.

10. **C.** El clima no pareciera afectar a las personas con FQ. Página 47.

11. **A.** Las personas con FQ pueden tener problemas de sinusitis y pólipos nasales. Rara vez se requiere la cirugía. Página 47.
Cómo la FQ afecta el cuerpo

Apuntes y preguntas
Cómo la FQ afecta el cuerpo
Capítulo 5: El sistema gastrointestinal

En la FQ, la mala digestión es un problema común. La buena noticia es que con una dieta apropiada y suplementos de enzimas con las comidas y los bocadillos, este problema puede resolverse.

Cómo funciona el sistema gastrointestinal

La digestión y la **absorción** de la comida son procesos complejos. Después de masticar y tragar la comida, pasa por el **esófago** y llega al estómago. En el estómago, la comida hace que las **glandulas exocinas** en el **páncreas** produzcan enzimas digestivas. El páncreas es una glándula del cuerpo que está conectada al intestino delgado. La comida pasa del estómago al intestino delgado. En el intestino delgado, ocurre la mayor parte de la digestión y absorción de la comida. Las enzimas digestivas del páncreas llegan al intestino delgado a través de un **conducto** pequeño llamado conducto pancreático.

Después de tragar la comida, pasa por el esófago hasta el estómago. En el estómago, se bate vigorosamente y se prepara para una digestión adicional. Luego pasa al intestino delgado.

El páncreas produce enzimas que ayudan a digerir las grasas y otros alimentos. Estas enzimas pasan a través del conducto pancreatico y llegan al intestino delgado para ayudar a digerir la comida. La mayoría de los nutrientes se absorben en el intestino delgado.

Lo que queda de la comida pasa al intestino grueso, en donde se absorben el agua, las vitaminas y los minerales.
Cómo la FQ afecta el cuerpo

Otras glándulas exocrinas en las paredes de los intestinos producen moco para lubricar el tracto digestivo. Esto hace que sea más fácil que la comida y los materiales de desecho pasen por los intestinos.

El problema

En la mayoría de las personas con FQ, las glándulas exocrinas en el páncreas producen secreciones tan espesas que las enzimas digestivas no pueden pasar por el conducto pancreático y no llegan al intestino delgado.

Cuando no hay enzimas para procesar la comida, la comida no se digiere ni se absorbe bien, por lo que muchas de las proteínas, las grasas y los carbohidratos en los alimentos no se absorben y el cuerpo no puede usarlos. Esto se llama malabsorción.

La malabsorción de las proteínas y las grasas puede causar un mal crecimiento y desnutrición. Las proteínas son necesarias para el crecimiento y para la reparación y curación de los tejidos del cuerpo. Las grasas son fuentes alimentarias ricas en calorías que suministran la energía necesaria para el crecimiento y el desarrollo. La grasa también es necesaria para la absorción normal de algunas vitaminas.

Para algunas personas con FQ, el moco que lubrifica los intestinos es tan espeso y pegajoso que puede bloquearlos. Un intestino obstruido requiere un tratamiento especial.
Los síntomas de la malabsorción

Los *síntomas* de la malabsorción incluyen los siguientes:

- Poco aumento de peso
- Heces frecuentes, voluminosas, grasosas y de olor desagradable
- Dolor de estómago
- Exceso de gases

**Poco aumento de peso**

En la FQ puede haber poco aumento de peso, aunque la persona tenga hambre y coma mucho. La causa es la malabsorción de las proteínas y las grasas. Debido a la enfermedad pulmonar, el aumento de peso puede ser todavía más difícil, ya que se usan más calorías para la respiración y la reparación y curación del tejido pulmonar.

**Heces frecuentes, voluminosas, grasosas y de olor desagradable**

La causa de esto es la grasa en las *heces*, puesto que el cuerpo no absorbe la grasa.

**Dolor de estómago**

Las personas con malabsorción a menudo se quejan de dolor de estómago, con frecuencia causado por la comida mal digerida en los intestinos. Este síntoma por lo general desaparece con el tratamiento de la malabsorción. Al momento del diagnóstico, muchos padres de niños con FQ reportan que los niños son muy quisquillosos al comer. Probablemente la causa es la incomodidad por la malabsorción de las grasas. Cuando se empieza el tratamiento con enzimas pancreáticas, esta incomodidad debiera desaparecer. Otras causas del dolor de estómago son los músculos adoloridos por la *tos* y la hinchazón o la obstrucción de los intestinos con heces anormales.

**Exceso de gases**

La causa del exceso de gases también es la malabsorción.

Las personas con FQ que no toman enzimas pueden tener cualquiera o todos estos síntomas que se han descrito. Cuando se inicia el consumo de las enzimas, por lo general mejoran los síntomas.
Tratamiento

Para la mayoría de la gente, los problemas digestivos en la FQ son fáciles de tratar. Hay tres tratamientos comunes:

- Dieta y nutrición
- Enzimas pancreáticas
- Vitaminas

Dieta y nutrición

Una buena dieta es importante para el crecimiento y desarrollo normales. Ayuda al cuerpo a luchar contra las infecciones. Ayuda a los pulmones para que se desarrollen y sanen. Una buena nutrición ayuda a mantener la fuerza de los músculos respiratorios. La nutrición y la salud pulmonar están muy relacionadas.

Los niños con FQ necesitan los mismos alimentos de calidad que necesitan todos los niños activos y en crecimiento. Necesitan más calorías debido a la malabsorción. También usan más calorías para respirar y mantener sanos sus pulmones.

En su mayoría, los niños con FQ crecen bien si comen una dieta normal sana y toman enzimas pancreáticas. Si su niño gana peso muy lentamente, pregúntele a su médico o dietista sobre formas para agregar calorías. Los suplementos nutricionales pueden ayudar a ganar peso.

¡La grasa puede ser buena! Las grasas tienen muchas calorías y son una buena fuente de energía para el crecimiento y desarrollo. No restrinja la cantidad de grasa que come su niño. Una dieta con mucha grasa es buena para los niños con FQ.

¡Una buena nutrición es vital para mantener la salud! Para conservarse sanos, los niños con FQ necesitan grasas y alimentos ricos en calorías.

Reemplazantes de enzimas pancreáticas o “Enzymes”

La mayor parte de las personas con FQ necesita el reemplazo de las enzimas pancreáticas, que sustituyen las enzimas naturales que no pueden pasar a través de los conductos pancreáticos bloqueados. Las enzimas vienen en cápsulas y se toman por vía oral. Dentro de cada cápsula hay gránulos pequeños que contienen las enzimas digestivas. Cada gránulo está cubierto por un “recubrimiento entérico”, que le permite disolverse en el intestino delgado. Entonces, estas enzimas se liberan en el intestino delgado para ayudar a digerir los alimentos, y así el cuerpo puede absorberlos.
La cantidad (o dosis) necesaria de enzimas variará según la edad de la persona, la dieta y cuán afectado esté el páncreas por la FQ. Hay que tomar suficientes enzimas para minimizar la grasa en las heces y para que los alimentos puedan absorberse suficientemente y que el niño crezca y esté sano. La mayoría de las personas con FQ necesita enzimas con todas las comidas y los bocadillos.

El ácido en el estómago puede hacer que las enzimas no funcionen bien. Algunas veces, se recetan antiácidos para neutralizar el ácido en el estómago.

Las dosis demasiado altas de enzimas pueden lesionar el intestino grueso. El médico y el dietista de la FQ se mantendrán al tanto de las dosis de enzimas. Si aparecen síntomas de malabsorción, llame a su equipo de atención de la FQ. NO administre más enzimas sin consultarles. Consulte al dietista de la FQ o a su médico antes de cambiar la cantidad de enzimas.

Las enzimas pancreáticas:

1. Ayudan a digerir las grasas, las proteínas y los carbohidratos (las tres partes de la comida que nos dan calorías).
2. Promueven un buen aumento de peso.
3. Ayudan en la absorción de muchos nutrientes esenciales.

La mayoría de las personas con FQ toma enzimas.

Cómo se administran las enzimas

Las enzimas deben tomarse con las comidas y los bocadillos. Para los bebés y niños pequeños, pueden abrirse las cápsulas. Se pueden mezclar los gránulos de cada cápsula con un poco de comida ácida suave, como puré de manzana, y administrarse con una cuchara. En los bebés puede ayudar darles leche materna o maternizada después de los gránulos. Los niños mayores y los adultos pueden tragarse las cápsulas enteras con algún líquido.

Sobre las enzimas

NO ACEPTE LAS ENZIMAS PANCREÁTICAS GENÉRICAS. Las enzimas genéricas tienen menos actividad que las enzimas de marca comercial y no funcionan tan bien. Si usted nota que están recibiendo enzimas genéricas, comuníquese con su centro de atención de la FQ. Allí le ayudarán a conseguir las enzimas de marca comercial.

1. Las enzimas deben tomarse justo antes de comer.
2. Tome las enzimas con cada comida, bocadillo, leche, leche maternizada y suplementos nutricionales.
3. Lleve las enzimas cuando come fuera de la casa. No se salte la toma de enzimas.
4. Las enzimas funcionan más o menos por una hora después de tomarlas.
5. Siempre tome la dosis correcta.
6. Podría ser necesario tomar dosis ligeramente mayores de enzimas cuando se comen comidas con alto contenido de grasa, como las “comidas rápidas”, los alimentos fritos y la pizza. Infórmele a su dietista de la FQ o a su médico si los alimentos ricos en grasa le causan problemas.

7. Si se abren las cápsulas de enzimas, no triture ni mastique los gránulos. No funcionarán tan bien y pueden causar lesiones en la boca.

8. Para los bebés y niños pequeños que necesitan que se les abra las cápsulas, mezcle los gránulos con un alimento ácido suave, como puré de manzana. No mezcle las enzimas con alimentos con base láctea, como yogur o pudín, porque no funcionarán igual de bien. No mezcle las enzimas con los alimentos antes de tiempo.


10. Revise la fecha de vencimiento en cada frasco de enzimas, para estar seguro que estén “frescas”.

11. Solicítele al farmacéutico si puede darle las enzimas en el envase original sin abrir, como vienen del fabricante.

12. Siempre mantenga la tapa del frasco de enzimas firmemente cerrada.

13. Las enzimas deben tomarse por la boca, antes de dar los suplementos nutricionales por sonda.

**Vitaminas**

Debido a que las personas con FQ tienen problemas para absorber las grasas, ciertas vitaminas no se absorben a partir de los alimentos. Las vitaminas A, D, E y K son vitaminas solubles en grasas. Estas vitaminas necesitan las grasas para poder absorberse. Para evitar deficiencias de estas vitaminas, deben tomarse una o dos veces al día. Escoja las formas “solubles en agua” de las vitaminas, que no necesitan grasa para su absorción.

**Posibles complicaciones gastrointestinales (GI)**

**Íleo meconial**

En algunos bebés, el primer síntoma de la FQ es un bloqueo intestinal al momento del nacimiento, lo que se conoce como **íleo meconial**. Normalmente, los bebés defecan el **meconio** (secretaciones intestinales) en las primeras 24 horas de la vida. Alrededor de uno de cada cinco bebés con FQ tiene un meconio que es demasiado espeso. Este meconio espeso obstruye los intestinos y debe ser removido con enemas o cirugía.
El síndrome obstructivo intestinal distal

El síndrome obstructivo intestinal distal (DIOS por sus siglas en inglés) se le llamaba antes equivalente del íleo meconial. Es lo mismo que el íleo meconial pero se presenta después de la infancia. La causa es el moco anormal en los intestinos, junto con alimentos mal digeridos. El resultado es que las heces no pueden pasar por los intestinos en forma normal y puede presentarse una obstrucción parcial o completa del intestino. Algunas de las causas de este síndrome son la deshidratación, la falta de consumo de suficientes enzimas pancreáticas y los cambios en la dieta. Los síntomas son el dolor de estómago y menos defecaciones de lo normal. Si una persona con FQ no defeca en 24 horas y tiene dolor de estómago, debe llamarse al centro de atención de la FQ.

El tratamiento del DIOS a menudo incluye lo siguiente:

- Una buena dieta y reemplazo de enzimas
- Más líquidos
- Líquidos especiales que al tomarse mueven líquido hasta los intestinos y sueltan las heces
- Enemas

El síndrome debe tratarse rápidamente, para evitar más problemas. A menudo puede tratarse con medicinas, enemas y dieta. A veces se necesita la cirugía para eliminar la obstrucción.

Prolapso rectal

El prolapso rectal ocurre cuando el recto se sale por el ano. Por lo general, la causa es la presencia de heces anormales y difíciles de defecar, junto con la tos y poca ganancia de peso. Con frecuencia mejora al mejorar la absorción de la comida y la salud pulmonar. Rara vez se requiere la cirugía.

Otros problemas GI

Cirrosis hepática

El hígado tiene conductos (o tubos) que drenan las secreciones biliares. Estos tubos se llaman conductos biliares. En la FQ, las secreciones espesas pueden obstruir estos conductos, lo que puede causar cirrosis hepática. Para estar atentos ante los problemas del hígado, los médicos obtienen una muestra de sangre todos los años o cuando sea necesario, para verificar la función hepática. Los pacientes con resultados anormales en las pruebas de función hepática pueden recibir ciertos medicamentos, como el ácido ursodesoxicólico (URSO). En la FQ no es común que haya problemas serios del hígado. Solo del 5 al 7 por ciento de las personas con FQ tiene problemas relacionados con el hígado.
La diabetes relacionada con la fibrosis quística

Las personas con FQ pueden tener un tipo de diabetes mellitus (azúcar en la sangre) que se llama diabetes relacionada con la fibrosis quística (CFRD, por sus siglas en inglés). No se sabe cuál es la razón. Tampoco se ha encontrado una asociación genética entre la FQ y la diabetes. La insulina se produce en el páncreas y en la FQ, hay cicatrización del páncreas. Podría ser que esto haga que sea difícil que la insulina llegue del páncreas a la sangre. Alrededor del 15 al 26 por ciento de las personas con FQ tienen CFRD y tendrán que recibir insulina. Conforme las personas con FQ envejecen, es más probable que desarrollen la CFRD. Los síntomas son la pérdida de peso, aumento de sed y aumento de la frecuencia urinaria. La mayoría de las personas con CFRD evoluciona bien con la atención apropiada. Su centro de atención de la FQ verificará el nivel de azúcar de su niño todos los años y cuando sea necesario.

Cálculos en la vesícula biliar

En alrededor del 12 por ciento de las personas con FQ, hay piedras en la vesícula biliar (cálculos biliares). No sabemos por qué. Puede deberse a la forma cómo el cuerpo maneja las grasas y los ácidos biliares. No es frecuente que las piedras en la vesícula causen síntomas o requieran el tratamiento. Rara vez se necesita la cirugía para remover la vesícula biliar.

La mayor parte de los problemas digestivos en la FQ pueden tratarse y con frecuencia no son serios.

Recuerde

La mayoría de los problemas gastrointestinales en la FQ surgen por el bloqueo de los conductos pancreáticos. Esta obstrucción evita que las enzimas lleguen al intestino delgado, lo que causa problemas digestivos y malabsorción. Pero a menudo, el buen tratamiento es fácil. Se requiere lo siguiente:

• Reemplazo de las enzimas pancreáticas – cápsulas o gránulos que se toman con las comidas
• Buena nutrición – sin restricción de grasas o calorías
• Vitaminas adicionales – a menudo, las multivitaminas comunes
• Tomar bastante líquido
Cómo la FQ afecta el cuerpo

1. El problema gastrointestinal más común en la FQ es:
   a. el bloqueo de los conductos biliares, que evita que la bilis salga del hígado.
   b. el bloqueo de los intestinos, causado por secreciones espesas y heces anormales.
   c. el bloqueo del conducto pancreático que evita que las enzimas digestivas lleguen al intestino delgado.

2. El bloqueo de las enzimas en el páncreas puede causar:
   a. úlceras en el intestino
   b. mala digestión de las proteínas y grasas
   c. exceso de aumento de peso

3. En la FQ, los síntomas de la malabsorción son:
   a. exceso de gas intestinal
   b. poco aumento de peso
   c. dolor de estómago
   d. heces frecuentes, voluminosas y grasosas
   e. todos los síntomas anteriores.
   f. ninguno de los síntomas anteriores.

4. De los siguientes, todos son tratamientos comunes para la malabsorción, excepto:
   a. las vitaminas.
   b. una dieta balanceada.
   c. una dieta baja en grasas.
   d. las enzimas pancreáticas.

5. ¿Cuáles de las siguientes afirmaciones sobre el uso de las enzimas pancreáticas son verdaderas?
   a. Las enzimas deben tomarse con las comidas.
   b. Podría ser necesario tomar dosis ligeramente mayores de enzimas con los alimentos con mucha grasa.
   c. Si se abren las cápsulas, no triture ni mastique los gránulos, porque entonces no funcionarán tan bien.

6. Su farmacéutico le entrega enzimas genéricas. ¿Qué debe hacer?
   a. Comunicarse con su centro de atención de la FQ, para obtener enzimas de marca comercial.
   b. Aceptar el genérico y esperar que funcione bien.
   c. Aceptar las enzimas y decírsele a su médico en su próxima visita.
   d. No comer muchas grasas, para no necesitar las enzimas.
Respuestas

Para obtener más información, pase a la página que se indica después de cada respuesta.

1. **C.** El problema gastrointestinal más común en la FQ es el **bloqueo del conducto pancreático que evita que las enzimas digestivas lleguen al intestino delgado.** Esto ocurre en alrededor del 93 por ciento de las personas con FQ. El bloqueo de los conductos biliares se presenta en menos del 7 por ciento de las personas con FQ. El bloqueo de los intestinos, causado por secreciones espesas y heces anormales, también es menos común. El íleo meconial aparece en alrededor del 15 al 20 por ciento de los recién nacidos con FQ. El **síndrome obstructivo intestinal distal** se presenta en menos del 3 por ciento de las personas con FQ. Páginas 56, 60, 61

2. **B.** El bloqueo de las enzimas en el páncreas puede causar una **mala digestión de las proteínas y grasas.** Esta condición se llama malabsorción. Página 56

3. **E.** En la FQ, los síntomas de la malabsorción son **todos los síntomas anteriores.** El exceso de gas intestinal, el poco aumento de peso, el dolor de estómago y las heces frecuentes, voluminosas y grasosas son todos síntomas de la malabsorción en la FQ. Página 57

4. **C.** Todos estos son tratamientos comunes para la malabsorción, excepto una **dieta baja en grasas.** En muchas personas con FQ, la mala digestión causa la malabsorción de las proteínas, las grasas y los carbohidratos. Las enzimas pancreáticas ayudan a que la digestión se realice más normalmente, por lo que rara vez es necesario restringir las grasas en la dieta. Una dieta bien balanceada y el consumo de vitaminas ayudan a la buena nutrición para el crecimiento y desarrollo sanos. Página 58

5. **A, B, C.** Todas estas afirmaciones son verdaderas. El uso correcto de las enzimas es esencial para asegurar que su niño obtenga todos los nutrientes posibles de la comida que come. Páginas 59, 60

6. **A.** Comunicarse con su centro de atención de la FQ, para obtener enzimas de marca comercial. Es importante que usted obtenga la marca comercial de enzimas que le recetó su médico. Las enzimas genéricas pueden no funcionar bien. No debe esperar a la próxima visita a la clínica, para informar a su médico. Las enzimas deben tomarse con todas las comidas y bocadillos. Página 59
Cómo la FQ afecta el cuerpo

Apuntes y preguntas
Cómo la FQ afecta el cuerpo
Capítulo 6: El sistema reproductor

La sexualidad y la reproducción son temas importantes para los adolescentes y los adultos, tengan o no FQ. Si usted es padre de un niño pequeño, podría tener inquietudes con respecto al futuro de su niño en cuanto a su desarrollo sexual, función sexual y reproducción. Después de un breve repaso de la función normal del sistema reproductor (los órganos sexuales), describiremos los efectos de la FQ en este sistema.

El sistema reproductor masculino

Los espermatozoides se producen en los testículos. Los espermatozoides viajan por un conducto llamado el conducto deferente hasta llegar a la glándula prostática o próstata. Aquí, se mezclan los espermatozoides con el semen y viajan a través de la uretra hasta el pene, de donde se eyaculan.

El problema

En los hombres con FQ, el problema en el sistema reproductor consiste en que el conducto deferente está bloqueado o ausente. Las glándulas y las hormonas sexuales no se afectan en la FQ. El desarrollo sexual es normal, aunque a veces es más lento debido a la enfermedad pulmonar y la malabsorción de los alimentos. El deseo sexual y el desempeño sexual son normales.

En la mayoría de los varones con FQ el conducto deferente puede no haberse desarrollado bien o puede estar bloqueado con moco espeso. Entonces los espermatozoides no pueden pasar. Aunque los testículos produzcan espermatozoides y las relaciones sexuales sean normales, el semen que se eyacula no tiene espermatozoides y por lo tanto, no puede producir un embarazo. La ausencia o el bloqueo del conducto deferente a menudo ocurre antes del nacimiento. En estos momentos, no hay forma de corregir esto. Por lo tanto, el 98 por ciento de los hombres con FQ no puede ser padre de un hijo y es estéril. Pero esto no quiere decir que algún hombre en particular sea infértil. Algunos hombres con FQ tienen el conducto deferente y no está bloqueado. Estos hombres tienen algunos espermatozoides en su semen y pueden ser capaces de tener hijos.

Cuando un varón con FQ llega a la madurez sexual, puede realizarse una prueba sencilla, llamada análisis del semen o recuento de espermatozoides. Esta prueba
Cómo la FQ afecta el cuerpo revelará si hay espermatozoides en el semen.

Hay tratamientos nuevos para la infertilidad que pueden ayudar a algunos hombres con FQ para que tengan hijos. A veces, pueden retirarse los espermatozoides de los testículos, se combinan con un óvulo tomado de la mujer y el óvulo fertilizado puede reinsertarse en la mujer.

**El sistema reproductor femenino**

Los óvulos se producen en los ovarios y pasan por las trompas de Falopio hasta el útero, en donde crece el bebé. Los espermatozoides, después de ser depositados en la vagina, viajan por el cérvix y hasta el útero, para fertilizar al óvulo. La vagina tiene glándulas exocrinas que secretan moco para lubricar la vagina y ayudar en el paso de los espermatozoides. Las mujeres con FQ pueden ser menos fértiles que otras mujeres. No obstante, es posible la concepción y muchas mujeres con FQ han tenido hijos.

Las glándulas y hormonas sexuales en las mujeres con FQ no se afectan. El desarrollo sexual es normal, aunque a veces podría ser más lento debido a la enfermedad pulmonar y la malabsorción de los alimentos. El deseo sexual y el desempeño sexual son normales.

**El Problema**

En las mujeres con FQ, el moco vaginal y cervical puede ser tan espeso y pegajoso que los espermatozoides no pueden llegar al óvulo en el útero debido a la obstrucción. Las mujeres con FQ pueden ovular (liberar los óvulos de los ovarios) con menor frecuencia y podrían tener menstruaciones irregulares, especialmente cuando tienen problemas pulmonares o nutricionales.

**Anticoncepción**

En la mayoría de los casos, los hombres con FQ son estériles y algunas mujeres con FQ tienen menos probabilidades de quedar embarazadas. Sin embargo, ¡la FQ por sí sola no es un método anticonceptivo! Los hombres y mujeres sexualmente activos que desean usar algún método anticonceptivo deben conversar con su médico de la FQ o su ginecólogo. ¡Además, las prácticas de “sexo seguro” y contra las enfermedades de transmisión sexual son vitales para todas las personas! Converse con su equipo de atención de la FQ o su ginecólogo sobre las prácticas de “sexo seguro”. 

---

**Trompa de falopio**

**Ovario**

**Útero**

**Cérvix**

**Vagina**

**Moco espeso**

**Tapón de moco**
Las pildoras anticonceptivas (anticonceptivos orales)

Algunos antibióticos hacen que las pildoras anticonceptivas sean menos eficaces. Además, las mujeres con enfermedad hepática o diabetes deben conversar con su ginecólogo y/o médico de la FQ antes de empezar a usar pildoras anticonceptivas. Muchas mujeres con FQ toman los anticonceptivos orales sin ningún problema. Cada mujer debe conversar con su médico de la FQ y/o su ginecólogo para decidir cuál método anticonceptivo es el mejor para ella.

El embarazo

Las mujeres con FQ pueden ser menos fértiles que las demás mujeres. Sin embargo, no sabemos cuánto menos fértiles. La fecundidad varía de una mujer a otra. También puede cambiar con el tiempo, según la salud pulmonar y nutricional de cada mujer.

Las mujeres con FQ pueden quedar embarazadas. En los Estados Unidos, hay varios cientos de mujeres con FQ que han tenido bebés. Cuán bien transcurrirá el embarazo y la salud de la madre y el bebé depende de la salud de la madre al momento de quedar embarazada.

Cualquier mujer que desee quedar embarazada debe conocer los riesgos posibles. Además, debe considerar las demandas adicionales de criar un hijo y cómo esto afectará su salud. Puesto que los problemas causados por la FQ son muy variables, la decisión es muy personal y debe comentarse con su pareja y un médico que sepa de FQ y conozca la salud de la mujer.

Si uno de los padres tiene FQ, ¿tendrán los hijos FQ?

Los padres con FQ pasarán un gen de la FQ a todos sus hijos. Debido a que el padre con FQ tiene dos genes alterados de la FQ, cada espermatozoide y cada óvulo será portador de un gen alterado de la FQ. Entonces, será la constitución genética de la pareja lo que determinará si alguno de los hijos tendrá FQ.

Si un progenitor tiene FQ y el otro no tiene FQ y tampoco es portador de un gen alterado de la FQ, entonces todos los hijos serán portadores. En este caso, los hijos no tendrán FQ.

Si un progenitor tiene FQ y el otro es portador de la FQ, existe una probabilidad del 50 por ciento de que cualquiera de los hijos que nace tendrá FQ. Si el hijo no tiene FQ, será portador de la FQ.

Si ambos progenitores tienen FQ, entonces cualquier hijo que tengan juntos tendrá FQ. El Capítulo 1 tiene más información sobre la herencia de la FQ y las probabilidades de tener un hijo con FQ.
Recuerde

En los hombres, la FQ por lo general causa una obstrucción del conducto deferente. Por lo tanto, el 98 por ciento de todos los varones con FQ son estériles. ¡Pero no debe asumirse que algún hombre con FQ en particular sea estéril!

En las mujeres, la FQ puede causar secreciones vaginales y cervicales tan espesas y pegajosas que los espermatozoides no pueden atravesarlas para fertilizar el óvulo. La FQ también puede hacer que la mujer ovule con menor frecuencia y que tenga menstruaciones irregulares, especialmente cuando presenta problemas pulmonares o nutricionales.

Tanto en las mujeres como en los hombres con FQ, las hormonas y las glándulas sexuales no están afectadas. El desarrollo sexual es normal o puede ocurrir más lentamente. El deseo sexual y el desempeño sexual son normales.
Preguntas de repaso

Conteste las siguientes preguntas. Puede haber más de una respuesta correcta.

1. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones sobre la FQ y el sistema reproductor masculino es (son) verdadera(s)?
   a. Los hombres con FQ siempre son estériles.
   b. La FQ no afecta a el sistema reproductor masculino.
   c. Los hombres con FQ generalmente son estériles debido a un nivel bajo de hormonas.
   d. Los hombres con FQ generalmente son estériles debido al bloqueo o la ausencia de los conductos de paso de los espermatozoides.

2. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones sobre la FQ y el sistema reproductor femenino es (son) verdadera(s)?
   a. Las mujeres con FQ no pueden quedar embarazadas.
   b. La FQ no afecta al sistema reproductor femenino.
   c. Las mujeres con FQ generalmente son estériles debido a un nivel bajo de hormonas.
   d. El moco espeso y pegajoso hace que sea difícil que los espermatozoides lleguen donde el óvulo, por lo que es menos probable que las mujeres con FQ queden embarazadas.

3. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones sobre los anticonceptivos orales es (son) verdadera(s)?
   a. Las mujeres con enfermedad hepática o diabetes deben comentar cuidadosamente el uso de píldoras anticonceptivas con su ginecólogo y su médico de la FQ.
   b. Pueden causar problemas para las mujeres con FQ.
   c. Ciertos antibióticos pueden hacer que las píldoras anticonceptivas sean menos eficaces.
   d. Las píldoras anticonceptivas son el único método aceptable para el control de la natalidad en las mujeres con FQ.

4. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones sobre las mujeres con FQ es (son) verdadera(s)?
   a. Son menos fértiles.
   b. Pueden quedar embarazadas.
   c. No pueden tener hijos en forma segura.
   d. Todos los hijos que nacen de una mujer con FQ tendrán por lo menos un gen alterado de la FQ.
Respuestas

Para obtener más información, pase a la página que se indica después de cada respuesta.

1. D. Es cierto que los hombres con FQ generalmente son estériles debido al bloqueo o la ausencia de los conductos de paso de los espermatozoides. Página 67

2. D. Es cierto que el moco espeso y pegajoso hace que sea difícil que los espermatozoides lleguen donde el óvulo, por lo que es menos probable que las mujeres con FQ queden embarazadas. Página 68

3. A, C. Las siguientes afirmaciones son verdaderas: Las mujeres con enfermedad hepática o diabetes deben comentar cuidadosamente el uso de píldoras anticonceptivas con su ginecólogo y su médico de la FQ y ciertos antibióticos pueden hacer que las píldoras anticonceptivas sean menos eficaces. Debe consultarse a un ginecólogo que sepa de FQ, antes de tomar anticonceptivos orales. Cuando la mujer toma ciertos antibióticos, debe usarse un método alterno para el control de la natalidad. Página 68, 69

4. A, B, D. Es cierto que las mujeres con FQ son menos fértiles, pueden quedar embarazadas y todos los hijos que nacen de una mujer con FQ tendrán por lo menos un gen alterado de la FQ. Las mujeres con FQ pueden tener un embarazo seguro e hijos sanos. Cuán bien transcurra el embarazo y la salud de la madre y el bebé depende de la salud de la madre al momento de quedar embarazada. Una mujer con FQ debe conversar con su equipo de salud de la FQ y su pareja antes de quedar embarazada. Página 69
Apuntes y preguntas
Cómo la FQ afecta el cuerpo
Tercera parte

Viviendo con la fibrosis quística
Viviendo con la fibrosis quística
Capítulo 7: Viviendo con la FQ: visión general

La vida con FQ puede parecer un laberinto de programas, tratamientos y reglas para la dieta. Hay cuatro asuntos principales:

- El manejo de los problemas con la sal y los líquidos
- El manejo de la nutrición y los problemas digestivos
- El manejo de los problemas respiratorios
- Mantenerse sano y en buen estado físico

Los padres atienden estos asuntos para los niños pequeños. También enseñan a su hijo para que se responsabilice de su propia atención de la FQ cuando esté listo. Cuando los niños con FQ llegan a los 16 años, debería estar ya cuidándose por sí mismo, en gran parte.

Para comenzar, diseñe un calendario diario para la atención de la FQ. Esto le ayudará a estar al tanto de lo que hay que hacer y cuándo hay que hacerlo.

Algunos padres indican que es muy útil llevar un diario del consumo de líquidos y alimentos, medicinas, enzimas y de las defecaciones. Al llevar este diario a la siguiente visita médica, puede ayudar al médico a determinar si la dosis de enzimas es la correcta. Algunas personas llevan registros computarizados de sus medicinas. Esto les ayuda a saber cuándo pedir una renovación de sus prescripciones y antes de ir a su cita clínica, imprimen las listas actualizadas para mostrarlas al médico.

Actualmente sabemos más sobre cómo atender a las personas con FQ y prevenir los problemas. Puede hacerse mucho para ayudar a un niño con FQ para que esté bien. Algunas de estas cosas están en este libro. Su equipo de atención de la FQ le enseñará otras.
Apuntes y preguntas
Capítulo 8: Viviendo con la FQ: cómo mantenerse sano

Usted ha aprendido sobre la FQ, sus problemas y sus tratamientos. Hay otras cosas que puede hacer para ayudar a mantener la salud.

Ejercicio

El ejercicio es vital para las personas con FQ. Estimule el ejercicio. Los niños con FQ se pueden beneficiar si corren, nadan y practican otros deportes y juegos. La mayoría de los niños con FQ puede realizar prácticamente cualquier actividad física.

El ejercicio ayuda a aflojar el moco en las vías respiratorias y estimula la tos para limpiar las vías respiratorias. El ejercicio fortalece los músculos de la respiración. Mejora el estado físico del corazón y los pulmones. El ejercicio también puede mejorar la autoestima y la confianza en sí mismo.

Consulte con su médico de la FQ, su terapista físico o su terapista respiratorio con respecto a un programa de ejercicios para usted o su niño. Recuerde tomar o administrar más líquidos y sal si sudá mucho o cuando hace mucho calor.

Viviendo con los gérmenes: ¿qué debe hacer?

Vivimos en un mundo lleno de gérmenes. Las personas con FQ tienen más infecciones pulmonares, por lo tanto, es necesario tomar algunas medidas para reducir el riesgo. Para la familia que tiene que lidiar con la FQ, esto significa un equilibrio entre ignorar los gérmenes y preocuparse por ellos. Lo mejor es ayudar al cuerpo a combatir los gérmenes y limitar el contacto con los gérmenes siempre que sea posible.
Cómo detener la transmisión de los gérmenes

Una de las mejores formas para no contagiarse ni transmitir los gérmenes es mediante la **higiene o lavado de las manos**. Lavese las manos con frecuencia (vea “Cuándo lavarse las manos”). Lávese las manos después de tocar cosas que han entrado en contacto con las **membranas mucosas**, el **esputo** o las **flemas**. Hay dos formas para limpiarse las manos. La primera es con agua y jabón (vea “Pasos para el lavado de manos”). Lo mejor es usar jabón antibacteriano. La segunda forma es usando un gel de alcohol para las manos, que se llama también desinfectante para manos. Puede funcionar mejor que el jabón y el agua para matar los gérmenes. Para decidir cuál método usar, siga esta regla. Si usted ve suciedad en las manos, lávelas con agua y jabón. Si no ve la suciedad, use el gel para las manos. Algunas personas llevan el gel consigo para usarlo antes de las comidas y después de sonarse la nariz, toser, estornudar o darse las manos. Las personas con FQ, sus padres y hermanos pueden reducir algunos de los riesgos de enfermedad siguiendo estas indicaciones de higiene para las manos.

Todos los niños deben evitar el contacto innecesario con las personas que tienen una enfermedad contagiosa o un resfrió. Esto no significa que debe evitar que su hijo vaya a la escuela o limitar su actividad porque teme que se contagié de algo. Sí es importante evitar que esté durante mucho tiempo con otro niño que está enfermo. Limpie los juguetes que otro niño pasa al suyo. Sumerja los juguetes durante 10 minutos en una solución de un cuarto de taza de cloro para blanquear (lejía) y un galón de agua y enjuague con agua corriente. Los juguetes suaves deben lavarse regularmente en la máquina para lavar ropa. Si su hijo asiste a una guardería, pregunte con qué frecuencia se limpian los juguetes. Tenga cuidado en las áreas de juego en los centros comerciales, los parques de diversiones y otros sitios en donde pasan muchos niños y la limpieza podría ser menos que lo ideal.

No entre en pánico si usted o su hijo se resfrián. No se pueden evitar todos los gérmenes sin evitar la vida diaria. Los niños y los adultos con FQ deben vivir la vida plenamente. El desarrollo mental y emocional de un niño depende de una interacción normal y sana con su mundo.
**Cuándo limpiarse las manos**

- Después de toser o estornudar
- Después de sonarse la nariz
- Antes de comer
- Después de usar el servicio sanitario
- Antes y después de los tratamientos respiratorios
- Antes y después de su ACT
- Antes de tomar las medicinas
- Si sus manos se ven sucias
- Después de estar con alguien que está enfermo

**Pasos para el lavado de manos**

1. Moje las manos con agua tibia.
2. Aplique el jabón. Lo mejor es el jabón antibacteriano líquido.
3. Frote las manos juntas para formar espuma.
4. Restriegue las manos bien, por delante y por detrás, hasta las muñecas y entre los dedos. Límpiese por debajo de las uñas. Esto debe tardar unos 15 segundos.
5. Enjuague con agua corriente tibia.
6. Use una toalla limpia para secarse las manos. Lo mejor es usar toallas de papel.
7. Cierre el grifo con la toalla de papel.
8. Deseche la toalla de papel en un basurero.

**Vacunas o inyecciones**

TODAS LAS PERSONAS deben vacunarse con las vacunas que recomienda el médico. Estas vacunas o inmunizaciones ayudan a prevenir las enfermedades. Las personas con FQ tienen el mismo riesgo de infectarse con un virus que las personas sin FQ. Pero cuando las personas con FQ se contagian con un virus respiratorio, se enferman más. La influenza o gripe es una enfermedad viral que puede causar una neumonía en las personas con FQ. En los Estados Unidos, los brotes de gripe se presentan con frecuencia entre los meses de diciembre y marzo. Los niños con FQ mayores de seis meses y que no sean alérgicos a los huevos deben vacunarse todos los años. En el otoño, haga una cita en la clínica para recibir la vacuna contra la gripe o para informarse dónde puede obtenerla. Es segura y funciona. También deben vacunarse los familiares, el personal de las guarderías y de centros de atención de la salud y los amigos cercanos de las
personas con FQ, para prevenir la influenza y otras infecciones. Si usted no ha recibido la vacuna contra la gripe y se expone a alguna persona con gripe, llame a su centro de atención de la FQ.

Otro germen que puede transmitirse a cualquier persona es el virus sincitial respiratorio (RSV por sus siglas en inglés). Este virus puede enfermar mucho a los bebés, los niños pequeños y los ancianos. Hay una vacuna para prevenir esta enfermedad en los niños, pero actualmente no hay directrices para darla a los niños con FQ. Una buena limpieza de las manos reduce el riesgo de contagiarse con este y otros gérmenes.

Las vacunas que se recomiendan para todos los niños son las siguientes:

- Difteria, tétano, tos ferina (DPT, por sus siglas en inglés)
- Haemophilus B (HiB)
- Hepatitis B
- Influenza (gripe)
- Sarampión, paperas, rubéola (MMR, por sus siglas en inglés)
- Neumococos
- Polio
- Varicela

**Cuando está con otros pacientes con FQ**

Las personas con FQ se benefician al conocer a otras personas con FQ. Obtienen apoyo, amistad, consejos y modelos positivos. Muchas personas también se benefician al saber que no están solos en su lucha contra la FQ.

Sin embargo, las personas con FQ pueden transmitirse gérmenes entre sí. Algunos gérmenes son peores que otros. Muchas personas con FQ evitan el contacto cercano con otras personas con FQ. Su equipo de atención de la FQ puede ayudarle a decidir cómo manejar esta situación.

¡Siempre practique la buena higiene! Tenga buenos hábitos de higiene de las manos. Use pañuelos desechables cuando tose. Coma y beba con utensilios limpios. No comparta los tenedores ni los vasos. Nunca comparta el equipo respiratorio.

**Fumar**

Respirar el humo del tabaco es perjudicial para los pulmones de todas las personas, y esto es especialmente cierto para las personas con FQ. El humo del tabaco de otros fumadores también es perjudicial. Las partículas que quedan en la ropa, la piel, el cabello y el aliento de los fumadores pueden irritar las vías respiratorias de las personas con FQ. Si los padres fuman, es más probable que sus hijos fumen. Para la gente con FQ, fumar es desastros. 
Los padres, familiares y personas que atienden a los niños con FQ no deben fumar. Si usted fuma, puede obtener ayuda para dejar de fumar. Llame a la Asociación Americana de Pulmón (American Lung Association) al teléfono 1-800-LUNG-USA o vaya a www.lungusa.org.

Para que su niño se mantenga sano, una de las mejores cosas que usted puede hacer es brindarle un ambiente sin humo.

Mientras usted hace el esfuerzo para dejar de fumar, hay algunas cosas que puede hacer para que su niño se mantenga sano.

• Fume al aire libre, lejos de su niño.
• No fume en su hogar.
• No fume dentro del automóvil.
• No deje que otras personas fumen cerca de su niño o en su hogar o automóvil.
Preguntas de repaso

Conteste las siguientes preguntas. Puede haber más de una respuesta correcta.

1. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones es (son) verdaderas?
   a. Los niños con FQ no deben asistir a guarderías.
   b. La higiene de las manos es una parte importante en la prevención de enfermedades.
   c. Las personas con FQ no pueden transmitir gérmenes a otras personas con FQ.
   d. Los geles con alcohol para limpiarse las manos son una buena forma para mantener la higiene de las manos.

2. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones sobre el humo del tabaco y la FQ es (son) verdaderas?
   a. El humo de otros fumadores molesta a las personas con FQ debido a su enfermedad pulmonar.
   b. Si los padres fuman, es más probable que sus hijos fumen.
   c. Fumar en otra habitación no protege a los demás de la exposición al humo.
   d. Las partículas de humo que se depositan en el cabello y la ropa de los fumadores son dañinas.
   e. Todas las anteriores.
Reseñas

Para obtener más información, pase a la página que se indica después de cada respuesta.

1. **B, D.** Es cierto que la higiene de las manos es una parte importante en la prevención de enfermedades y los geles con alcohol para limpiarse las manos son una buena forma para mantener la higiene de las manos. Los niños deben vivir una vida normal. No es necesario que se mantengan siempre en casa por el temor de que se enfermen. Las personas con FQ pueden transmitirse los gérmenes entre sí. Páginas 80, 81

2. **E. Todas las anteriores** son verdaderas. Cualquier exposición al humo del tabaco es perjudicial para los pulmones de una persona con FQ. El humo del tabaco contiene partículas. Recuerde que la capacidad de los pulmones para limpiar las partículas no funciona bien en las personas con FQ. Si los padres fuman, es más probable que sus hijos imiten el comportamiento y fumen. Páginas 82, 83
Apuntes y preguntas
Capítulo 9: Cómo criar a un niño con FQ

Al igual que cualquier otra enfermedad crónica, la FQ puede causar problemas sociales, emocionales y psicológicos. Es importante comprender estos problemas para poder lidiar con ellos y criar un niño feliz y sano.

El impacto emocional de la FQ

El diagnóstico de la FQ puede hacer surgir muchas emociones. Todos estos sentimientos son normales. Es importante reconocerlos para poder superarlos. Se puede sentir mejor si comparte sus sentimientos con su familia, sus amigos y su equipo de atención de la FQ. También puede ayudarle si conversa con un consejero o psicólogo. Pregúntele a su asistente social de la FQ sobre las opciones de recursos y consejo.

Algunas de las emociones que puede sentir son las siguientes:

- Preocupación — por la salud del niño;
- Inquietud — por el futuro;
- Culpa — por haber tenido un niño que heredó la enfermedad de los padres;
- Temor — de lo desconocido (¿Cómo manejaré el asunto? ¿Cuán enfermo se pondrá mi niño? ¿Cuánto vivirá mi niño?);
- Cólera — porque su niño tiene FQ; y
- Resentimiento — por el tiempo y la atención que requiere el niño con FQ.

Mantener una vida lo más normal posible

La mayoría de las personas con FQ vive una vida diaria normal, fuera de los medicamentos diarios, la terapia de drenaje bronquial y otros tratamientos. La mayor parte de los niños con FQ crece, va a la escuela, tiene amigos, disfruta de los pasatiempos y participa en los deportes. Muchos van a la universidad. Muchos contraen matrimonio y tienen familias. Las personas con FQ que tienen más éxito en la vida con frecuencia son aquellas que crecieron con expectativas y reglas iguales a las de otros niños. Evite ser sobreprotector o negligente.

Al guiar el desarrollo emocional y psicosocial de su hijo, hay algunas reglas básicas:

- Trate a su niño como un niño normal que además tiene FQ;
- No sea sobreprotector; y
- Fomente la independencia de su niño conforme crece.
Todos los padres quieren proteger a sus hijos. Es vital que los hijos pasen por los eventos normales de la vida, si queremos que crezcan normalmente y sean bien adaptados. La salud física y mental se relacionan entre sí. Trate de evitar ser demasiado protector.

Una forma para fomentar la independencia es ayudar a los niños a aprender sobre la naturaleza, las ciencias, otras culturas y el mundo. Tales niños tendrán menos probabilidades de estar centrados en sí mismos y de tenerse lástima. Si pueden comprender que son parte de un mundo que es mucho mayor que su familia y su comunidad, verán que el mundo no gira alrededor suyo. También disfrutarán del gozo de vivir y aprender.

Fomente el amor hacia los libros leyéndole a su hijo. La lectura lleva al niño a otros sitios, lejos del mundo de la FQ. También es algo que puede hacer durante la terapia de drenaje bronquial y otros tratamientos respiratorios.

Enseñe a su niño la empatía hacia los demás y sus retos. Foméntele que ayude a los demás. Ayude a su niño para que vea todo lo bueno que la vida ofrece.

**Cómo cuidar a sus hijos durante las transiciones principales**

Conforme su hijo crece, pueden esperarse ciertos asuntos importantes:

**0 a 3 años:** En este grupo de edad, es común el juego en campos de juego y guarderías. Además de las tareas normales para el desarrollo de su hijo, hay cosas sobre la FQ que debe enseñar a otros padres, cuidadores y personal de guarderías. Por ejemplo, cómo verificar la limpieza en el lugar o enseñar al personal cómo administrar las enzimas y otros medicamentos a su niño.

**3 a 5 años:** A esta edad, los niños están empezando a asistir al centro preescolar y otras personas los cuidan. Considere un programa en donde el niño asiste a la escuela todo el día unos cuantos días por semana, para que pueda aprender sobre las comidas y la toma de enzimas fuera del hogar y lejos de la familia.

Los problemas del comportamiento durante las comidas son comunes en los niños de edad preescolar y escolar. Estos problemas pueden presentarse en la FQ, como no querer comer, un comportamiento de protesta y rehúsar tomar las enzimas. Muchos padres se sienten presionados para lograr que los niños coman. Pero no funcionan los regaños, los ruegos, los sermones ni la obligación de comer y todo esto puede hacer peor el problema. Su dietista de la FQ puede darle algunos consejos sobre cómo fomentar una experiencia positiva a la hora de comer y cómo escoger bien los alimentos. La buena nutrición es un esfuerzo en equipo entre la familia y el equipo de atención de la FQ. Comuníquese con su dietista cuando se siente abrumado o necesita

*Conforme los niños con FQ crecen, enfrentarán distintas situaciones. Lo mejor que puede hacer un padre es estar preparado para los asuntos importantes que puedan surgir.*
ayuda con la alimentación y las horas de comer.

5 a 6 años: A esta edad, los niños asisten al jardín infantil y se enfrentan a la escuela, los maestros y los administradores. Los padres deben decidir cuándo reunirse con los maestros.

Con los maestros, al igual que con los médicos, la meta es el trabajo en equipo. Explique que usted gustosamente contestará cualquier pregunta y ofrecerá la ayuda, pero que usted desea que su hijo sea lo más independiente posible con respecto a tomar las enzimas antes del almuerzo y los bocadillos. Solicite la sugerencia de un plan por parte de los maestros y pídale que ayuden a promover la independencia y que el niño se cuide a sí mismo. Mencione que con la FQ, rara vez hay emergencias en el aula.

Todos los años, algunos de los asuntos importantes a comentar con los maestros del niño son la tos, las visitas frecuentes al servicio sanitario, más visitas a la fuente de agua (o la necesidad de tener consigo una botella con agua), los medicamentos y las ausencias por enfermedad. Pídale a su equipo de atención de la FQ la información para dar a los maestros. La Cystic Fibrosis Foundation (Fundación de FQ) tiene A Teacher’s Guide to CF (una Guía para el Maestro sobre la FQ). Obtenga una copia gratuita llamando al teléfono (800) FIGHT CF o vaya a www.cff.org.

Los escolares con frecuencia pueden tomar sus enzimas y medicinas por sí mismos. Los padres deben poder llegar a sentirse cómodos con la supervisión del niño por otras personas cuando toman las enzimas.

Planee cómo manejar los asuntos escolares cuando el niño está hospitalizado. Muchos niños con FQ están en el hospital por una o dos semanas, más o menos una vez al año, para el tratamiento de una exacerbación. Haga los planes por adelantado, para que no interfiera demasiado con la escuela. Converse con el director y los maestros para saber cómo manejar el trabajo escolar durante la hospitalización. Llame al asistente social de FQ para que le ayude en la planificación. Puede haber servicios como tutorías o escuelas intrahospitalarias. Considere darle a la escuela una copia del plan. La mejor forma para ayudar a su niño es manteniéndose involucrado.

Cómo hablar con su hijo sobre la FQ

Con frecuencia, las primeras preguntas del niño con respecto a la FQ surgen cuando empieza la escuela. Él o ella observa cómo otros niños no toman enzimas ni hacen terapia diaria de drenaje bronquial. Otros niños, adultos y maestros pueden hacerles preguntas sobre la FQ.

Las metas al hablar con su hijo sobre la FQ son ayudarle a su niño para que entienda lo que quiere decir la FQ y saber por qué es importante comer bien, tomar las enzimas y otros medicamentos y hacer el drenaje bronquial. Otra meta es ir preparando a su niño para que pueda cuidarse por sí mismo.
La pregunta más difícil para todos es la relacionada con la muerte. Otros niños pueden haber escuchado que la FQ es una enfermedad mortal de la niñez, lo cual fue cierto hace tiempo. Una madre lo explicó de la siguiente manera: “Le dijimos que ‘Hay una gran variedad de formas cómo la gente puede morirse. No sabemos si te vas a morir de la FQ o no. En estos momentos, tienes medicinas para estar bien. Si tomas tus medicinas y haces lo que tienes que hacer, probablemente estarás bien, pero la FQ es algo que tendrás durante toda la vida.’”

Los niños deben aprender sobre la FQ tan pronto como puedan comprender. Lo que usted le diga a su niño depende de su edad, personalidad y habilidad para entender. Si tiene dudas, pidale ayuda a su equipo de atención de la FQ.

Los padres deben enseñar a sus hijos cómo hablar de la FQ. La meta es que el niño hable sobre esto en forma práctica. Por ejemplo: “Yo tomo estas enzimas para ayudar a mi cuerpo en la digestión de la comida”. “Hago el drenaje bronquial para limpiar los pulmones”. O “Yo toso para ayudar a mis pulmones”. Su equipo de atención de la FQ puede ayudarle a enseñarle a su hijo sobre la FQ y cómo contestar preguntas.

**Cómo manejar la disciplina**

Muchos padres de niños con FQ se preocupan sobre la disciplina. Muchos se sienten indecisos o culpables por ejercer la disciplina con su niño. La disciplina es vital para que cualquier niño esté bien ajustado y sea psicológicamente sano.

Es importante que usted aplique la misma disciplina y normas a todos los niños en la familia. Si usted tiene otros niños que no tienen FQ, podrían resentir lo que consideran es un tratamiento especial hacia el niño con FQ.

Es importante enseñar y demostrar los buenos modales sociales. Hay que evitar tener un niño con una enfermedad crónica que es malcriado. Cualquier niño será bien aceptado si tiene buenos modales.

Algunas veces, su niño podría rehusar los tratamientos. Explíquele cuán importantes son los tratamientos para su salud. Haga que los tratamientos sean agradables y divertidos, poniendo música, jugando, leyendo o mirando la televisión durante los tratamientos. La mejor forma para que su niño aprenda cuán vitales son los tratamientos es que usted sea consistente en aplicarlos. Si sigue rehusándolos, podría ser necesario quitarle algunos “privilegios”, como la televisión o los juegos de video, para motivar la cooperación. Si necesita ayuda, consulte a su médico de la FQ con respecto a una referencia a un especialista en comportamiento. ¡No se rinda! Es importante para la salud de su niño.
Los hermanos y las hermanas

Los hermanos y las hermanas de un niño con FQ pueden sentirse ignorados o abandonados. Los niños con FQ reciben más atención, debido a los tratamientos. Enséñele a los hermanos y las hermanas sobre la FQ. Es necesario que sepan por qué el niño con FQ recibe más atención. Los libros sobre la FQ son buenos para los hermanos y otros familiares. Destine un tiempo especial para sus otros niños y quizás llévelos con usted cuando va al centro de atención de la FQ. Con frecuencia, los hermanos desean ayudar en la atención del niño con FQ. Muchos niños mayores asumen una actitud protectora con respecto al niño con FQ y quieren ayudar a darle seguimiento a las necesidades y la salud del niño.

Los compañeros en la escuela y otros asuntos importantes en la escuela

Cuando los niños empiezan a asistir a la escuela, hacen amigos nuevos y desarrollan una vida social. Entonces, ahora usted tiene que lidiar con los compañeros, amigos y sus familias. Es difícil decidir cuánto contarles sobre la FQ. La mayoría de las familias encuentran que una actitud objetiva es lo mejor. La FQ no es un secreto misterioso. Simplemente es algo que su niño tiene. Los amigos y sus familias deben saber que la FQ no es contagiosa y que la tos de su niño no es un síntoma de algo que puede pasarse a otros niños.

Si su hijo piensa pasar la noche con sus amigos, hacer una visita prolongada o comer con ellos, asegúrese de planear bien las enzimas de su hijo, así como otras medicinas y tratamientos.

No es un problema que su niño pierda uno o dos tratamientos de drenaje bronquial o una o dos dosis de medicina, para que su hijo pueda jugar con un amigo o participar en ciertas actividades. No debe preocuparle. Podría ser mejor para el bienestar psicológico y social de su hijo ir a la casa de un amigo que quedarse en la suya por no perder un tratamiento. Recuerde que la actividad física del juego también ayuda a mover el moco.
Cómo manejar las preguntas no deseadas

Solo porque su hijo tiene FQ, esto no significa que su vida tiene que ser un libro abierto para todo mundo. Enséñele a los demás sobre la FQ, pero recuerde que usted y su familia tienen el derecho a la privacidad. Algunas personas preocupadas o entrometidas que usted encuentre en lugares públicos podrían hacerle algunas preguntas no deseadas. Pueden hacer preguntas o comentarios sobre la tos de su hijo. Hay muchas formas para lidiar con las preguntas o comentarios no deseados:

- Ignórelos.
- Sonría y encoja los hombros.
- Diga, “Mi hijo tiene un problema pulmonar que le causa tos”.
- Diga que su hijo tiene FQ y explique un poco al respecto.

Cómo construir la relación entre su niño y el médico de la FQ.

Los médicos y las visitas a la clínica pueden asustar a los niños pequeños. La lectura de libros para niños sobre las visitas al médico puede ayudarles a vencer el temor, al igual que un maletín de médico de juguete, para que el niño juegue “de doctor”. Conforme su niño crece, repase sus preguntas antes de cada visita. Anímele para que haga preguntas. Haga representaciones de papeles de médicos para practicar la visita. Durante la visita, trate de mantener involucrado a su niño en la conversación. Deje que el hijo conteste las preguntas del médico. Usted puede agregar los detalles luego. Esto ayuda a enseñarles a los niños sobre la independencia en la atención de su salud.

Las hospitalizaciones

Cuando un niño está hospitalizado, los padres deben conversar con el personal sobre qué tanto involucrarse en la atención de su niño. El personal administra parte de la atención; otra parte puede ser realizada por los padres u otros familiares. Converse con el equipo de atención de la FQ y el personal del hospital para definir qué es lo mejor para su hijo. Recuerde que usted es parte del equipo que trabaja para que su niño mejore.

Durante las hospitalizaciones, lleve al hospital algunas cosas del hogar, para que usted y su niño estén más cómodos (por ejemplo, juguetes, cintas de video, animales peluches favoritos, almohada, cobija favorita o libros). Verifique con la enfermera para saber qué puede llevar al hospital y qué otras ideas pueden darle para que la visita de su hijo al hospital sea más placentera.
Preguntas de repaso

Conteste las siguientes preguntas. Puede haber más de una respuesta correcta.

1. ¿Quién(es) puede(n) ayudarle a usted a encontrar cómo manejar el impacto emocional de tener un niño con FQ?
   a. Familiares.
   b. Amigos
   c. El equipo de atención de la FQ
   d. Un consejero o psicólogo
   e. Todos los anteriores

2. ¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones es (son) verdadera(s) sobre la crianza de un niño con FQ?
   a. Trate a su niño como un niño normal que resulta que tiene FQ.
   b. Enseñe a su niño sobre la FQ conforme va creciendo.
   c. Durante una hospitalización, los padres son parte del equipo que trabaja para ayudar al niño.
   d. Todas las anteriores
Respuestas

Para obtener más información, pase a la página que se indica después de cada respuesta.

1. **E. Todas las anteriores** personas pueden ayudarle a manejar el impacto emocional de un diagnóstico de la FQ. El diagnóstico puede causar sentimientos de preocupación, inquietud, culpa, temor, enojo y resentimiento. Estos sentimientos son normales. Página 87.

Apuntes y preguntas
Viviendo con la fibrosis quística
Capítulo 10: Creciendo con la FQ

Una gran parte de la crianza de los niños con FQ es enseñarles a asumir su propia atención y cuidados de la FQ, poco a poco. Esto significa asegurar que el niño aprenda todas las destrezas para su propia atención y cómo incluir los cuidados de la FQ en la vida diaria.

La escuela, los deportes y los pasatiempos

La mayoría de las personas con FQ tienen experiencias normales en la escuela, los deportes y los pasatiempos. Excepto el buceo con tanques, no hay deportes que la gente con FQ deba evitar. Entre más ejercicio y actividad haga, mejor será para su niño. Lo mismo aplica para los pasatiempos.

A veces es necesario practicar cómo manejar las preguntas de otros niños. Puede ser útil jugar a la representación de papeles con preguntas y respuestas, con los padres y hermanos.

El riesgo de deshidratación y la necesidad de sal

Cuando hacen ejercicio, practican los deportes o están en climas calientes, las personas con FQ pierden más sal en el sudor que otras personas. Tienen un mayor riesgo de deshidratación. Las personas con FQ deben portar botellas de agua cuando hacen ejercicios o cuando hace mucho calor. Deben detenerse y tomar bastante agua por lo menos cada media hora. Deben comer alimentos salados antes y después de hacer ejercicio. También podría ser necesario que tomen tabletas de sal.

Los adolescentes y los adultos jóvenes

Cuando su hijo con FQ crece, empieza a tener algunos de los problemas especiales de los adolescentes y los adultos jóvenes. Dos de los problemas más difíciles son la vergüenza por ser diferentes y el resentimiento por ser dependientes.
La vergüenza por ser diferente

Los adolescentes con FQ pueden sentirse incómodos por su tos. Pueden ser más pequeños que sus amigos. Pueden cansarse con más facilidad. Pueden tener que tomar medicamentos o administrarse tratamientos en la escuela. Pueden preocuparse que nadie quiera salir con ellos porque tienen FQ.

La incomodidad de su adolescente puede aliviarse si sabe lo que es la FQ, los problemas que puede causar y por qué los tratamientos y las medicinas son necesarios. Les ayudará saber lo siguiente y pueden explicarlo a sus amigos:

- La tos no es contagiosa y ayuda a limpiar los pulmones.
- Los medicamentos ayudan a digerir la comida, a combatir las infecciones pulmonares o a proveer vitaminas.
- La FQ es lo que uno tiene, no lo que uno es.

Elimine el misterio y será más fácil la aceptación y la comprensión.

La mayoría de los adolescentes encuentra que hablar abiertamente sobre la FQ hace que su vida sea más fácil, especialmente con sus amigos cercanos y sus parejas o las personas con quienes salen. Si los amigos saben sobre la FQ, pueden evitarse algunos ratos incómodos, como tener que explicar por qué va más al servicio sanitario o por qué tiene que tomar tantas cápsulas con las comidas. Los adolescentes que han hablado abiertamente sobre la FQ con sus amigos dicen que esto no cambia su amistad.

El resentimiento por ser dependiente

Los años de la adolescencia son una época importante, porque lo que sucede durante estos años afecta lo que sucede durante el resto de la vida. Los adolescentes y los adultos jóvenes quieren independencia. Pueden rebelarse contra los horarios, los tratamientos, las medicinas y los límites. Pueden rehusar hacer regularmente la terapia de drenaje bronquial. Es normal que los adolescentes quieran ser independientes. Una parte vital del crecimiento es aprender la independencia y la responsabilidad. Trate de ser paciente, comprensivo y flexible. Anime a su adolescente para que se cuide a sí mismo tan pronto como pueda. Cuando los niños llegan a los 12 a 14 años, debieran poder cuidarse a sí mismos. Durante las visitas al centro de atención de la FQ, primero deben ver al médico a solas y luego con uno de los padres. Los adolescentes quieren ser tratados como adultos. La responsabilidad de su propia atención de la FQ es una “cosa de adultos” que ellos pueden hacer.

Los años de la adolescencia son difíciles para cualquier persona. Para una persona con una enfermedad crónica, hay problemas adicionales con la educación, el ser independiente, la madurez social y sexual y la planificación de la carrera profesional. Su equipo de la atención de la FQ puede ayudar a su adolescente a prepararse y lidiar con estos problemas.
Planeando para el futuro

Es durante los años de la adolescencia cuando se empieza a planear el futuro. Las personas con FQ pueden tener la misma educación y los mismos trabajos que las demás personas. Empiece a pensar sobre la educación futura o la capacitación para un trabajo al principio de la escuela secundaria, no al momento de la graduación. Hay programas para ayudar a las personas con FQ a manejar el estrés del colegio secundario y la universidad, o para ayudarles a encontrar la capacitación laboral. Su trabajador social de la FQ puede ayudarle a encontrar estos programas. Es importante hacer planes para el futuro. Todas las familias deben asumir la necesidad de preparar a sus niños para una vida adulta con educación, capacitación y trabajo.

La gente con FQ debe hacer el mismo tipo de preparaciones para el futuro que los demás. Muchas de las personas con FQ viven hasta la edad adulta, van a la universidad, tienen una profesión y disfrutan de su propia familia.
Apuntes y preguntas
Capítulo 11: La vida adulta con FQ

Cada vez más, las personas con FQ viven más tiempo y con mejor salud. Surgen asuntos importantes con relación a la vida independiente, el matrimonio, la planificación familiar y las finanzas. Estos asuntos son un triunfo para las personas con FQ. También son difíciles de manejar cuando se tiene una enfermedad crónica. Las personas con FQ deben tratar de calzar en un estilo de vida adulto, con una mezcla apropiada de una buena atención de su salud y la independencia, el matrimonio, la familia y la carrera profesional. Su equipo de atención de la FQ le puede ayudar con estos asuntos.

Asuntos de transición

La mayor parte de las personas con FQ pasan de la atención pediátrica a la atención adulta entre los 17 y 21 años de edad. Esto puede significar pasar de un ambiente de atención para la FQ pediátrica a un ambiente de atención para adultos. Sin embargo, la transición básica es que la responsabilidad de la atención de la FQ pasa de los padres a la persona con FQ. El personal de la clínica para adultos generalmente habla con los padres solo después de obtener el permiso del paciente adulto. También tratan asuntos de adultos, como el matrimonio, el ser padres de familia y la carrera profesional.

Independencia

Muchos adultos con FQ viven en forma independiente y se atienden a sí mismos. Algunas técnicas de terapia de drenaje bronquial ofrecen más independencia con los tratamientos. Pregúntele a su profesional de terapia respiratoria para la FQ cuál técnica es la mejor para usted.

Durante las enfermedades, los adultos con FQ pueden requerir de ayuda para su atención. El equipo de atención de la FQ puede ayudar a hacer los arreglos necesarios y brindar apoyo durante estos momentos.

Asuntos familiares

Los adultos jóvenes con FQ se enfrentan a asuntos de matrimonio y familia. Tanto los hombres como las mujeres con FQ pueden ser menos fértiles. Esto puede hacer que la planificación familiar sea estresante. Su equipo de atención de la FQ puede hacer los arreglos para consejería genética y una evaluación de fertilidad.
**Carrera profesional**

Los adultos con FQ tienen que lidiar con los efectos de la enfermedad crónica en su carrera profesional. Los programas de tratamiento y las rutinas de las medicinas tienen que calzar en su rutina de trabajo. Las visitas al médico y las enfermedades pueden causar ausentismo laboral. A pesar de esto, los adultos con FQ pueden trabajar y tener carreras profesionales. El equipo de atención de la FQ puede ayudarle con los programas de tratamiento y trabajo y pueden ayudar a educar a los empleadores sobre la FQ.

**La enfermedad progresiva**

Los adultos con FQ tienen que lidiar con el daño pulmonar progresivo. Los nuevos tratamientos pueden hacer que este avance sea más lento y que las personas con FQ tengan vidas normales durante muchos años. Pero en la mayoría de las personas con FQ, la enfermedad pulmonar se convierte en un gran problema. Conforme la enfermedad empeora los trasplantes de pulmón son una opción para algunos pacientes.

**Recuerde**

Aunque la FQ afecta a una persona física y emocionalmente, las personas con FQ pueden vivir, y de hecho viven, vidas felices, activas y plenas.
Apuntes y preguntas
Viviendo con la fibrosis quística
Capítulo 12: El equipo de la FQ, quiénes son y qué hacen

Las personas con FQ necesitan de un abordaje en equipo para la complejidad de sus tratamiento. Con tantas personas en un equipo de atención de la FQ, es fácil confundirse. Este capítulo describe a cada miembro del equipo de atención de la FQ.

El equipo de atención de la FQ

El médico de la FQ dirige el equipo de atención de la FQ. Este médico atiende a las personas con FQ y les enseña sobre la enfermedad. El médico de la FQ también enseña sobre la FQ a otros médicos, trabajadores de la salud y al público en general. También puede participar en la investigación sobre la FQ. Su médico de la FQ trabajará con su pediatra o médico familiar para brindar la mejor atención a su niño.

El médico de la FQ dirige el diagnóstico y el tratamiento. Trabaja con:

- La enfermera practicante o la enfermera especializada, para planear el tratamiento;
- La enfermera de la FQ, para organizar el equipo de atención de la salud y la educación al paciente y su familia;
- La enfermera de planta, para dirigir la atención de rutina;
- Otros médicos, como el neumólogo, el gastroenterólogo o el endocrinólogo;
- Terapeutas (físicos, respiratorios) para planear, enseñar y ejecutar los tratamientos respiratorios y programas de ejercicios;
- Nutricionista, para ayudar con la nutrición apropiada;
- El asistente social, para ayudar al bienestar emocional del niño y su familia y ayudar con otros asuntos psicosociales y financieros;
- El profesional en salud mental (consejero o psicólogo), para ayudar al niño y su familia a lidiar con la enfermedad, el manejo del estrés y la modificación de la conducta;
• El especialista en vida del niño, para ayudarle a su niño a adaptarse y lidiar con la enfermedad crónica, por medio de actividades, juegos médicos y educación; y
• El capellán, para ayudar con los asuntos espirituales.

Si su niño recibe atención en un centro de atención acreditado por la CF Foundation que además participa en programas de entrenamiento, podría ser que otras personas participen en la atención de su niño. Estas personas pueden ser otros médicos, estudiantes de medicina y enfermeras que están aprendiendo sobre la FQ y cómo tratar mejor a las personas con la enfermedad.

**Otros médicos**

Después de terminar sus estudios universitarios en la escuela de medicina, pasar por la residencia y obtener la capacitación especializada, algunos médicos optan por seguir su especialización en FQ y enfermedades pulmonares. Estos profesionales con frecuencia son internistas (médicos de medicina interna) o pediatras (μédicos de medicina interna) que se están especializando en la FQ y enfermedades pulmonares. Después de muchos años de una capacitación especial, con frecuencia van a otro centro de atención de la FQ, en donde ejercen como médicos de la FQ.

Un residente es un médico que ha terminado el programa universitario en una escuela de medicina y tiene un título de médico. Como residente, está recibiendo más capacitación, generalmente en pediatría o medicina interna.

Un estudiante de medicina es una persona que está estudiando para convertirse en médico. Los estudiantes de medicina están aprendiendo sobre el diagnóstico de las enfermedades, la atención de los pacientes y la evaluación y reporte de la condición y el progreso de un paciente.

El médico primario de la FQ es quien supervisa a todos estos otros médicos.

**Enfermeras practicantes o enfermeras especializadas**

Estas enfermeras tienen más educación y capacitación que otra enfermeras. Por lo general, se han especializado en la atención de niños, adolescentes y/o adultos que tienen enfermedades crónicas, como la FQ. Trabajan muy cerca con el médico de la FQ para planear y ejecutar un plan de atención de la salud para cada paciente y su familia. También ayudan a otras enfermeras a coordinar la atención y a educar sobre la FQ.
Enfermeras

Las enfermeras de la FQ se especializan en la atención de la FQ. La enfermera de la FQ coordina las actividades diarias del equipo de atención de la salud. Además de atender a los pacientes, la enfermera:

- Ayuda a coordinar y ejecutar los planes de atención de la salud;
- Ayuda en la comunicación entre el equipo de atención de la FQ y el paciente y su familia;
- Alerta a los miembros del equipo sobre inquietudes psicológicas, sociales y financieras;
- Educa al paciente, su familia, el público y otros trabajadores de la salud; y
- Apoya al paciente y su familia.

Terapistas (respiratorios y físicos)

Los terapistas dirigen la atención respiratoria para las personas con FQ. En el hospital, los terapistas administran la atención a los pacientes, incluyendo la terapia de drenaje bronquial y los tratamientos con aerosoles. Los terapistas respiratorios, los terapistas físicos o ambos pueden hacer esto. Los terapistas también enseñan a los pacientes y a sus familias cómo realizar estos tratamientos en el hogar.

El terapista respiratorio es responsable del cuidado y uso de equipos como los nebulizadores, compresores de aire y sistemas de oxígeno. El terapista respiratorio realiza las pruebas de función pulmonar (pruebas respiratorias).

El terapista físico ayuda con la terapia de drenaje bronquial. También diseña y dirige programas de ejercicios.

Nutricionista

Los nutricionistas enseñan a los padres y pacientes sobre la nutrición en la FQ. Aconsejan sobre:

- Las fórmulas predigeridas para bebés,
- Las vitaminas,
- Las dietas altas en calorías y altas en proteínas,
- Los suplementos de enzimas pancreáticas y
- Los suplementos en la dieta.
Asistentes sociales

Los asistentes sociales ayudan a los pacientes y las familias con los asuntos de impacto social, emocional y psicológico en la FQ. El asistente social también ayuda a:

- Mejorar la comunicación entre la familia y el equipo de atención de la FQ;
- Enseñar a la familia cómo lidiar con el estrés de una enfermedad crónica;
- Encontrar ayuda financiera para las familias;
- Preparar a los adolescentes y los adultos jóvenes para la independencia; y
- Identificar el estrés familiar que puede requerir de la ayuda profesional.

Profesionales en salud mental (consejeros y psicólogos)

Los profesionales en salud mental ayudan a las familias y las personas con FQ para que puedan:

- Lidiar con el estrés de una enfermedad crónica;
- Encontrar y tratar el estrés familiar; y
- Aprender formas para modificar el comportamiento.

Especialistas en vida del niño

Los especialistas en vida del niño le ayudarán a usted y a su niño a lidiar con el estrés de una enfermedad crónica. Ellos:

- Diseñan actividades para las visitas clínicas y las hospitalizaciones;
- Enseñan destrezas para lidiar con el estrés de una enfermedad crónica;
- Enseñan y dirigen la terapia de juego médico para ayudar a los niños a comprender los tratamientos y los procedimientos; y
- Dirigen la educación para enseñar a los niños sobre la FQ, sus efectos y su tratamiento.
Capellán

Muchos centros de atención de la FQ tienen capellanes en su equipo de atención de la FQ. Ellos ayudan a la familia con los asuntos y problemas espirituales.

Este abordaje de la atención de la salud en equipo puede ser confuso al principio, porque hay muchas personas involucradas. Pero recuerde que todos, incluyéndole a usted, ¡están trabajando juntos para darle la mejor atención a usted o a su niño!
Apunte y preguntas
Capítulo 13: El futuro y la investigación sobre la FQ

La CF Foundation (Fundación de FQ) fue fundada en 1955 por un grupo de padres de familia que tenían hijos con FQ. La CF Foundation no solo apoya una red de centros de atención especializados en la FQ sino que también juega un papel muy importante en impulsar la investigación para encontrar nuevos tratamientos y, algún día, la cura. La investigación en la FQ ha tenido un enorme impacto en la cantidad y la calidad de la vida de las personas con la enfermedad. El Capítulo 14 “La CF Foundation” describe el esfuerzo para el desarrollo de nuevos medicamentos para la FQ.

Investigación

Los científicos que estudian la FQ han avanzado enormemente en la comprensión de la FQ y la creación de nuevos tratamientos. A continuación, se presenta una visión global de los últimos avances hacia nuevas terapias y la cura.

La terapia genética en la FQ

En 1989, los científicos encontraron el gen que causa la FQ. Antes de un año, habían hecho copias normales del gen y las agregaron a células de FQ en tubos de ensayo. Los genes normales corrigieron las células de la FQ. Esto significa que la terapia genética en la FQ no era solo una idea, sino que estaba ya encaminada para convertirse en una realidad. Los científicos de la FQ desarrollaron un método para que los genes normales entraran en animales de laboratorio, usando un virus de la gripe modificado. ¡Y funcionó! En 1993, se hizo historia con la administración del primer tratamiento de terapia genética a una persona con FQ. Los estudios demostraron que el defecto básico en las células de los pacientes con FQ podía corregirse por lo menos temporalmente. A partir de entonces, más de 200 personas con FQ han participado en investigaciones de terapia genética. Con estas investigaciones los científicos de la FQ están también abriendo camino para otras enfermedades genéticas. Es difícil “engañar” al sistema inmunológico para que no interfiera con el tratamiento genético. Los científicos trabajan día a día para seguir avanzando hacia delante. La terapia genética es la mejor manera que tienen los científicos para corregir algún día suficientes células en las vías respiratorias en la FQ que detendrá el progreso de la enfermedad.

Corregir la CFTR

Además de agregar los genes sanos, otra forma de corregir las células de la FQ es enfocarse en la proteína producto del gen, la CFTR. Las personas sin FQ producen una proteína CFTR sana. El papel de esta proteína en ciertas células es producir un canal diminuto para que la sal y el agua fluyan apropiadamente, en forma tal que los órganos del cuerpo estén bañados con una capa fina de moco. Cuando
este canal es defectuoso, se pierde el equilibrio de sal y agua y el cuerpo produce un moco espeso y pegajoso. El moco espeso atrapa las bacterias y atasca las vías respiratorias. Los científicos están buscando tratamientos que restauren la proteína CFTR sana. Al igual que la terapia genética, esta estrategia puede detener la enfermedad en su nivel más básico. Algunos de estos tratamientos están al nivel de ensayos clínicos. Algunos están siendo evaluados en el laboratorio. Los investigadores están construyendo un modelo molecular de la proteína, para poder encontrar pistas en la estructura de la proteína que puedan sugerir nuevos tratamientos con medicamentos.

**Mejores métodos terapéuticos**

En 1993, Pulmozyme® (DNasa) se convirtió en el primer medicamento desarrollado específicamente para la FQ en 30 años. Pulmozyme® puede inhalarse para que llegue a los pulmones, en donde fragmenta el moco espeso. Mejora la función pulmonar y puede reducir las infecciones pulmonares en la mayoría de las personas con FQ.

En 1997, la Food and Drug Administration (Administración de Alimentos y Drogas) (FDA, por sus siglas en inglés) de los Estados Unidos aprobó TOBI® como tratamiento para la FQ. Esta forma inhalada del antibiótico tobramicina reduce las infecciones pulmonares y en algunas personas, hace más lento el progreso de la FQ.

Se están evaluando muchas medicinas para la FQ, en ensayos clínicos en más de 115 centros de atención de la FQ. Los investigadores están buscando mejores antibióticos, medicinas antiinflamatorias y formas de soltar el moco de la FQ. Algunos están investigando nuevos métodos de terapia para limpiar las vías respiratorias y están tratando de encontrar formas nuevas para prevenir las infecciones pulmonares. Otros esperan encontrar formas para mejorar la nutrición.

**Transplantes de pulmón**

Los transplantes de pulmón son procedimientos serios y difíciles. Pero cada vez son más exitosos y se están convirtiendo en una opción terapéutica para algunas personas con una enfermedad pulmonar severa. Algunas personas con FQ han recuperado su vida con el transplante. En la mayoría de los transplantes de pulmón, los pulmones provienen de la donación de una persona que ha muerto. También es posible un transplante de un pulmón de un donante vivo. Como los pulmones tienen cinco lóbulos, una persona puede donar un lóbulo sano y seguir teniendo una vida normal.

**Recuerde**

La FQ es una condición seria, pero hay esperanza. El diagnóstico temprano, los mejores tratamientos y el seguimiento cuidadoso han mejorado las perspectivas. Con una buena atención, la mayoría de la gente con FQ llega a la edad adulta y vive vidas felices y plenas. Todos los días sabemos más sobre la FQ. ¡Planee su futuro—es prometedor!
Capítulo 14: La CF Foundation

La CF Foundation (Fundación de FQ) es una organización voluntaria en el campo de la salud, sin fines de lucro, que apoya la atención médica y la investigación para mejorar la calidad de vida y la duración de la vida de la gente con FQ y para encontrar una cura. Ofrece publicaciones, como este manual, para la educación de los pacientes y las familias.

La Fundación de FQ persigue estas metas por medio de:

- La atención médica,
- La investigación,
- Las políticas públicas y
- La educación.

La atención médica

La atención médica está disponible alrededor de los Estados Unidos a través de más de 200 centros de atención de la FQ, los programas afiliados y los programas de atención para los adultos con FQ. El abordaje en equipo funciona. Hoy en día, la edad mediana de supervivencia para una persona con FQ se extiende a más de treinta años. Esto es seis veces más que en 1955, cuando se formó la CF Foundation.

La subsidiaria farmacéutica nacional de la CF Foundation, llamada Cystic Fibrosis Services, Inc., puede enviar por correo a las familias todas las medicinas para la FQ. Además, en nombre de los pacientes, CF Services trabaja con las compañías de seguros para cubrir el costo de las recetas de la FQ. CF Services educa a los pacientes y sus familias sobre la FQ, mediante un boletín llamado HomeLine y por medio de esfuerzos de extensión comunitaria. Las familias y los pacientes pueden registrarse y renovar las recetas en línea, en el sitio de CF Services en Internet: www.cfservicespharmacy.com o llamando al teléfono (800) 541-4959.

Investigación

La CF Foundation impulsa la investigación sobre la FQ. Una de las formas de apoyar la investigación es el patrocinio de una red de centros de investigación en FQ. Estos centros multidisciplinarios están ubicados en universidades y escuelas de medicina alrededor de los Estados Unidos y, en estos centros, los investigadores se enfocan solo en la FQ. Los científicos en estos lugares trabajan juntos, compartiendo ideas e información, para aumentar el conocimiento actual sobre la FQ. Cuando los científicos encontraron en 1989 el gen de la FQ, empezaron a tratar de convertir este hallazgo en una cura. Los...
ensayos de terapia genética empezaron en 1993. A partir de entonces, los científicos han estado trabajando para perfeccionar la terapia. La terapia genética es segura y corrige temporalmente las células de la FQ. Las células corregidas producen una proteína normal. Si se llega a sostener suficientemente, esto podría ayudar significativamente a los pacientes.

La CF Foundation apoya también investigaciones en otros tratamientos nuevos. Hay estudios sobre medicinas que sueltan el moco y, además, una nueva estrategia llamada reparación de proteína. En la reparación de proteína, se dan medicinas para arreglar la proteína que funciona mal, producida por el gen alterado de la FQ. Esto corrige la célula. También hay estudios con medicinas antiinflamatorias y antibióticos nuevos.

Para saber más sobre los estudios de investigación sobre la FQ, llame a (800) FIGHT-CF o (301) 951-4422, o vaya a www.cff.org.

**Proyectos para el desarrollo de medicamentos para la FQ**

Los avances en la investigación apoyada por la CF Foundation han ayudado a mejorar la duración y la calidad de vida de muchas personas con FQ. Pero se necesita mucho más para quienes están combatiendo una enfermedad que afecta a tantos órganos distintos en el cuerpo. Por lo tanto, la CF Foundation está patrocinando el desarrollo de proyectos para crear las medicinas que atiendan todos los aspectos de esta enfermedad. Por medio de inversiones importantes en investigaciones de laboratorio, la CF Foundation ha permitido que científicos de primera línea construyan una base sólida de conocimientos que pueda conducir al diseño de medicamentos nuevos y prometedores para la FQ.

Para traducir este conocimiento en nuevos medicamentos para la FQ, la CF Foundation lanzó el Programa de Desarrollo de Productos Terapéuticos, a finales de la década de 1990. Este novedoso programa brinda el apoyo financiero necesario para que los científicos participen en este vital proyecto y también mecanismos innovadores para atraer a las compañías de biotecnología al campo del desarrollo de medicinas para la FQ. Además, la CF Foundation creó una red dinámica de investigación clínica para mejorar la eficiencia en la evaluación de los medicamentos para la FQ. La Red de Desarrollo de Productos Terapéuticos consiste de centros de atención de la FQ selectos, que han recibido una capacitación óptima para realizar ensayos clínicos. Un comité médico especial de monitoreo hace que la seguridad de los pacientes sea su máxima prioridad. En última instancia, el proyecto de desarrollo de medicamentos para la FQ puede funcionar rápidamente solo si suficientes pacientes están dispuestos a ser participes de este esfuerzo mediante su participación voluntaria en los ensayos clínicos.
Registro de pacientes de la CF Foundation

Hace unos 30 años, la CF Foundation empezó a recabar datos de los pacientes, para rastrear las tendencias de parámetros de salud y encontrar mejores tratamientos. Más de 20.000 personas con FQ reciben atención en los centros de atención de la FQ alrededor de los Estados Unidos. Los datos de los pacientes se mantienen en forma confidencial, en una base de datos del registro de pacientes. La mayoría de los centros de atención de la FQ tiene menos de 100 pacientes. El registro brinda la oportunidad de obtener una mayor comprensión de la enfermedad y ayuda a identificar los mejores métodos terapéuticos y a mejorar la calidad de la atención.

Políticas públicas

Las metas legislativas de la CF Foundation son las siguientes:

- Asegurar el financiamiento para la investigación de la FQ, a través de su correligionario, los National Institutes of Health (Institutos Nacionales de Salud de los Estados Unidos);
- Reducir las barreras en la atención de la salud para las personas con FQ, lo que incluye asegurar el acceso continuo a los centros de atención de la FQ;
- Mejorar la educación y las oportunidades laborales para las personas con FQ.

Por medio de sus iniciativas en políticas públicas, la CF Foundation brinda información a las agencias gubernamentales y los legisladores en los niveles nacional, estatal y local, para animarles a que asignen recursos para la lucha contra la FQ, a través de programas de investigación y asistencia pública. La Alianza de Políticas Públicas de la CF Foundation empezó en 1996 como una red con bases comunitarias para:

- Enseñar a los legisladores sobre la FQ y la necesidad de apoyar los esfuerzos vitales en investigación;
- Revelar los asuntos más difíciles que enfrentan las personas con FQ y sus familias; y
- Representar a la comunidad de FQ ante el Poder Legislativo de los Estados Unidos.

Para saber más, llame a la Fundación de FQ al (800) FIGHT-CF o (301) 951-4422, o vaya a www.cff.org.
**Educación**

Es importante educar con respecto a la FQ. Por lo tanto, la CF Foundation se esfuerza para aumentar el conocimiento sobre la FQ entre los pacientes, sus familias, el público en general y el personal médico. La CF Foundation tiene muchas publicaciones como *Commitment (Compromiso)*, un boletín nacional y hojas de datos para los consumidores, con información sobre la FQ. Tiene también videos sobre los avances científicos más recientes, que están disponibles en forma gratuita. Para conocer las noticias sobre la investigación y las actividades de la CF Foundation, vaya a [www.cff.org](http://www.cff.org). Todos los años, la CF Foundation patrocina una conferencia médica internacional, durante la cual se reúnen científicos, investigadores, médicos, enfermeras, dietistas, terapistas, asistentes sociales y otros profesionales que atienden a las personas con FQ, para aprender lo más reciente sobre la investigación y practicar tratamiento en la FQ. La CF Foundation también apoya el entrenamiento de estudiantes de medicina y residentes en los centros de atención de la FQ. La CF Foundation se esfuerza para cumplir su meta de encontrar los medios para curar y controlar la FQ y para mejorar la calidad de vida de quienes tienen la enfermedad. Para saber más sobre la CF Foundation o sus programas, o para comunicarse con un capítulo local, llame a la CF Foundation al teléfono (800) **FIGHT-CF** o al (301) **951-4422** o vaya a [www.cff.org](http://www.cff.org).

**Capítulos**

La CF Foundation tiene 80 capítulos y oficinas suculares alrededor de los Estados Unidos, cuyo personal consiste de profesionales que buscan fondos para recaudar el dinero necesario para apoyar la investigación y la atención de la FQ. Cada capítulo tiene un grupo de voluntarios que ayudan a organizar los eventos para recaudar fondos, como eventos especiales, cenas de gala y la caminata nacional, conocida como **GREAT STRIDES** (GRANDES PASOS), que ha sido tan exitosa. Con frecuencia, los voluntarios son padres de familia que se han hecho amigos y han encontrado el apoyo en otros padres de familia que también están lidiando con la FQ. Llame a la CF Foundation al (800) **FIGHT-CF** o (301) **951-4422**, o vaya a [www.cff.org](http://www.cff.org) para mayor información.
Capítulo 15: El costo de la atención de la FQ

Es importante conocer la información sobre el manejo del costo de la atención de la FQ. Puede ayudarse con programas de asistencia pública o de seguros privados. El asistente social de la FQ puede informarle sobre las opciones de ayuda financiera y los programas locales. Conozca su plan de seguro y lo que hace y lo que no cubre. Es importante que cubra la atención brindada en un centro de atención de la FQ. El acceso a un centro de atención de la FQ es vital para recibir los cuidados más actualizados en el campo.

Algunas personas con FQ y sus familias pueden acceder a los programas de asistencia pública para ayudar a los niños con condiciones de salud especiales, como la FQ. Casi todos los estados en los Estados Unidos tienen estos programas. Muchos estados tienen programas de asistencia para los adultos con FQ. Con frecuencia, el departamento estatal de salud o el departamento de servicios sociales administra tales programas. Los estados fijan un nivel de ingresos y las personas con ingresos menores a este nivel pueden solicitar la ayuda.

Los seguros privados de salud, como los brindados por muchos empleadores, cubren una buena parte del costo de atención de la FQ. Los principales tipos son los planes de “honorario por servicio”, que cubren los gastos por servicios de los médicos y las hospitalizaciones según se incurra en ellos, y las organizaciones de mantenimiento de la salud (HMO, Health Maintenance Organizations en inglés), también conocidas como programas administrados de salud (“managed care”), que ofrecen una cobertura prepagada a un costo fijo por mes y el acceso a un grupo fijo de médicos. Hay otros tipos de HMO con planes distintos para el acceso restringido a una red de proveedores de la atención de la salud. Estos planes pueden ser las organizaciones de proveedor preferido (PPO, por sus siglas en inglés), que pueden ser aceptados por el médico de su elección con un pago adicional (“co-pay”) relativamente pequeño y las asociaciones de ejercicio profesional independiente (IPA, por sus siglas en inglés), en las cuales las HMO establecen un contrato con los médicos individuales fuera de la red, a una tarifa prefijada. Conozca las restricciones de su plan con respecto a la atención de la FQ fuera de la red de las HMO.

Durante la “inscripción abierta”, que ocurre cuando usted se inscribe por primera vez en el plan de seguro de salud o anualmente cuando se renews el plan, con frecuencia usted puede hacer una elección. Revise cada plan. Pregunte sobre los tope para toda la vida o “lifetime caps”, que establecen un límite sobre cuánto pagará el plan para un paciente dado o cierta enfermedad a lo largo de toda la vida. Pregunte si el plan paga por la atención en un centro de atención de la FQ o solo por la atención que brindan sus propios médicos. Si usted decide unirse a un HMO, podría elegir la opción de punto de servicio, o POS (“point of service”, por sus siglas en inglés) para obtener la atención de médicos fuera de la red, por un costo adicional. Pregunte sobre los períodos de espera o rechazos por “condiciones preexistentes”.

La ley de portabilidad y responsabilidad de seguros médicos de los Estados Unidos (HIPAA, Health Insurance Portability and Accountability Act, por sus siglas en inglés) ayuda a las personas para que puedan evitar el periodo de espera por una condición preexistente si no han tenido una brecha en su cobertura mayor de 63
días. Pregunte sobre la cobertura para las medicinas con receta médica, las vitaminas y los suplementos nutricionales. Si la cobertura pareciera no ser clara, obtenga garantías por escrito por parte de la compañía aseguradora. Puede ser que no requiera procedimientos muy costosos hasta dentro de muchos años, como un transplante de pulmón, pero es mejor conocer bien la cobertura de antemano. Asegúrese que la clínica o el hospital que usted usa acepta el seguro que usted está considerando. Guarde copias de toda la correspondencia y los reclamos presentados a su seguro.

La CF Foundation tiene información sobre la cobertura de los seguros privados de salud y los programas de asistencia pública. Para mayor información, llame al (800) FIGHT-CF o (301) 951-4422, o vaya a www.cff.org. Busque la sección “Living with CF”.
Cuarta parte

Recursos
Anexo A:
Palabras médicas importantes

A

Absorber/Absorción
El paso o captación de sustancias hacia o a través de tejidos, como la captación de la comida digerida y el agua de los intestinos hacia el torrente sanguíneo. Debido a una falta de enzimas digestivas en la FQ, el cuerpo puede no absorber bien ni usar algunos de los alimentos que come la gente con FQ. (Ver también enzima, sistema digestivo, páncreas, intestino, malabsorción.)

ACT
Técnicas para la terapia de drenaje bronquial, por sus siglas en inglés (Airway Clearance Techniques)

ADN
Ácido desoxirribonucleico. La codificación química para un gen. El ADN decide el “mensaje genético” en cada célula, órgano y organismo. (Ver también cromosoma, gen, célula, genético, hereditario, herencia.)

Aerosol
Una medicina inhalada en forma de niebla, que trata los problemas pulmonares. El aerosol o niebla se produce con un nebulizador activado por un compresor de aire. (Ver también nebulizador, compresor de aire.)

Alvéolos
Millones de diminutos sacos de aire en los pulmones, al final de los bronquiolos, en donde se intercambia el oxígeno por el dióxido de carbono de la sangre. En la FQ, el moco atasca los alvéolos e interfiere con el intercambio de oxígeno y dióxido de carbono. (Ver también sistema respiratorio, tracto respiratorio inferior, moco, vías respiratorias.)

Amniocentesis
Una prueba que se usa para sondear o averiguar si el feto tiene un defecto genético. Se atraviesa una aguja hueca por el abdomen de la madre, hasta llegar al útero. Se saca una pequeña cantidad de líquido amniótico que está alrededor del feto y se realiza un examen. (Ver también muestreo de las velocidades coriónicas, feto, líquido amniótico, gen.)
Ano
La abertura inferior del sistema digestivo, por donde salen las heces del cuerpo. (Ver también sistema digestivo, heces.)

Antibiótico
Un medicamento que puede matar o hacer más lento el crecimiento de las bacterias. En la FQ, se usa con frecuencia para tratar las infecciones pulmonares. (Ver también bacterias.)

Antihistamínico
Un medicamento que bloquea la histamina. Se usa para el tratamiento de las alergias.

Antiinflamatorio
Un medicamento que reduce la inflamación o hinchazón de los tejidos del cuerpo. (Ver también inflamación.)

Autosomal Recesivo
Un rasgo o un trastorno genético que aparece solo cuando una persona hereda un par de cromosomas, cada uno de los cuales tiene el gen para el rasgo. Un cromosoma del par proviene del padre y el otro de la madre. Los trastornos autosómicos recesivos ocurren solo cuando cada uno de los padres es ya sea un portador del rasgo o tiene el rasgo. La FQ es autosómica recesiva. (Ver también portador, cromosoma, gen, genético, heredado, hereditario, pares de bases.)

B
Bacterias
Organismos diminutos, compuestos de una sola célula, que a menudo son la causa de infecciones. Las personas con FQ son susceptibles a las infecciones pulmonares bacterianas (con frecuencia causadas por Staphylococcus aureus o Pseudomonas aeruginosa). No obstante, algunas bacterias que normalmente están en el cuerpo son útiles. Por ejemplo, Escherichia coli vive en los intestinos y ayuda en la digestión. (Ver también Staphylococcus aureus, antibiótico, Pseudomonas aeruginosa, intestino.)
Bilis
Una secreción del hígado que ayuda en la digestión. (Ver también secreción, digestión.)

Broncodilatador
Una medicina que abre los tubos bronquiales para mejorar la respiración y para limpiar el moco, con frecuencia se administra para aliviar el broncoespasmo. (Ver también bronquios, bronquiolos, moco.)

Bronquiectasia
Una condición crónica en la cual los bronquios del pulmón están estirados o dilatados más allá de sus dimensiones normales. Esto conduce a una respiración anormal y a una tos productiva. Puede presentarse en la FQ. (Ver también sistema respiratorio, bronquios, tracto respiratorio inferior, crónico, tos.)

Bronquio/Bronquios
Las vías respiratorias grandes que pasan el aire desde la tráquea hasta los pulmones. Los bronquios se ramifican en vías respiratorias más pequeñas, llamadas bronquiolos. Estos conducen a los alvéolos. En la FQ, el moco atasa los bronquios e interfiere con la respiración. (Ver también sistema respiratorio, vías respiratorias, tráquea, bronquiolos, alvéolos, bronquiectasia, moco, tracto respiratorio inferior.)

Bronquiolos
Las vías respiratorias más pequeñas en los pulmones, que van desde los bronquios hasta los alvéolos. (Ver también sistema respiratorio, tracto respiratorio inferior, bronquios, vías respiratorias, alvéolos, tráquea.)

Bronquitis
Una inflamación de los bronquios, causada por una infección o por la exposición al frío o agentes irritantes. Algunos síntomas son la fiebre y la tos. Muchas personas con FQ a menudo tienen bronquitis. (Ver también bronquios, síntoma.)

C
Cálculo biliar
Una masa dura como piedra que se encuentra en la vesícula biliar o en el conducto biliar. También se conocen como piedras en la vesícula. (Ver también conducto.)
Célula
La unidad básica de los organismos vivos.

Cervical
Relacionado con el cérvix. (Ver también cérvix, sistema reproductor.)

Cérvix
La abertura del útero. (Ver también útero, sistema reproductor.)

CFRD (Diabetes relacionada con la FQ, por sus siglas en inglés)
Ver diabetes relacionada con la fibrosis quística.

CFTR (Regulador de la conductancia transmembránica de la FQ, por sus siglas en inglés)
Ver regulador de la conductancia transmembránica de la fibrosis quística.

Cilios
Estructuras en forma de vellos que se encuentran en la superficie de muchas células en el cuerpo. En el sistema respiratorio, los cilios recubren las vías respiratorias. Se mueven juntos para acarrear el moco hacia la tráquea, de donde puede toserse o tragarse, para eliminarlo. El moco espeso, la infección, el humo del cigarrillo y otros irritantes pueden enlentecer a los cilios y trastornar este mecanismo natural de limpieza. (Ver también tejido, sistema respiratorio, vías respiratorias, moco, tráquea, tos, jadeo.)

Cirrosis
Cicatrización del hígado que puede ser causada por muchas enfermedades. Ocurre en alrededor del 1 por ciento de las personas con FQ. La causa es el bloqueo de los conductos biliares por las secreciones espesas. (Ver también conducto, secreción.)

Compresor de aire
Una máquina que bombea un flujo fuerte de aire a través de un tubo. (Ver también nebulizador, aerosol.)
Concepción
Cuando un espermatozoide del hombre se une a un óvulo de una mujer, para formar un embrión. (Ver también embrión, fertilización, fertilización preimplantación, feto.)

Conducto
Un tubo o vía para las secreciones. Los conductos se encuentran en los órganos, los sistemas de órganos y las glándulas exocrinas. En la FQ, el moco espeso puede bloquear estos conductos. (Ver también páncreas, glándulas exocrinas, moco, secreción.)

Conducto deferente (vas deferens)
Un conducto en el sistema reproductor masculino, que lleva los espermatozoides desde los testículos hasta la glándula prostática. En los hombres con FQ, con frecuencia se obstruye este conducto, lo que causa la esterilidad. (Ver también sistema reproductor, espermatozoides, testículos, glándula prostática, conducto.)

Contagioso
Capaz de diseminarse de una persona a otra, como una enfermedad. ¡La FQ no es contagiosa!

Cor Pulmonale
Agrandamiento del lado derecho del corazón. Esto sucede cuando el corazón tiene que trabajar más fuerte para poder bombear la sangre por los pulmones. Puede producir una insuficiencia del lado derecho del corazón. En la FQ, puede presentarse el cor pulmonar.

Cromosoma
El material en forma de hilo que porta los genes, las unidades de la herencia. Los cromosomas están en el núcleo de todas las células vivientes. Cada persona debe tener 23 pares de cromosomas en cada célula. (Ver también gen, genético, hereditario, herencia, célula.)

Crónico(a)
Una enfermedad o condición que perdura y es persistente, a diferencia de una condición aguda que se caracteriza por un inicio súbito, un aumento brusco y un curso corto. La FQ es una enfermedad crónica.
**Cultivo de esputo**
Una prueba para ver cuáles gérmenes están creciendo en el esputo.

**D**

**Defecto Básico**
En la FQ, el gen alterado de la CFTR produce una proteína CFTR defectuosa. (Ver también regulador de la conductancia transmembránica de la fibrosis quística.)

**Deshidratar/Deshidratación**
Pérdida de demasiada agua.

**Diabetes (diabetes mellitus)**
Un problema pancreático que causa una producción anormal de insulina. La diabetes afecta cómo el cuerpo usa el azúcar y otros alimentos. El tratamiento consiste en cambios en la dieta (menor consumo de azúcar) e insulina. (Ver también páncreas, diabetes relacionada a la fibrosis quística.)

**Diabetes relacionada con la fibrosis quística (CFRD, por sus siglas en inglés)**
La incapacidad del cuerpo para mover el azúcar de la sangre hacia las células, en donde se usa como energía. La CFRD puede controlarse con dieta, medicinas y ejercicios.

**Diagnosticar**
Encontrar la causa de los problemas de salud.

**Diarrea**
Heces frecuentes y sueltas. (Ver también heces.)

**Digestión/Digerir**
El proceso de degradar la comida que comemos y de absorber sus nutrientes en el cuerpo, para producir energía. (Ver también absorción, sistema digestivo.)

**Diuréticos**
Medicinas que ayudan a eliminar el exceso de líquidos del cuerpo.
Drenaje autogénico (AD, por sus siglas en inglés)
Una técnica para la terapia de drenaje bronquial, que consiste en usar distintos flujos de aire para sacar el moco. (Ver también técnicas de terapia de drenaje bronquial.)

Drenaje bronquial (drenaje postural o PD, por sus siglas en inglés)
Una técnica para la terapia de drenaje bronquial que consiste en acostarse en diversas posiciones para drenar el moco de los pulmones. (Ver también terapia de drenaje bronquial, terapia física torácica, percusión, moco.)

Drenaje postural (PD, por sus siglas en inglés) o drenaje bronquial
Una técnica de terapia de drenaje bronquial que consiste en acostarse en diversas posiciones, para drenar el moco de los pulmones. (Ver también terapia de drenaje bronquial, terapia física torácica, percusión, moco.)

E

Embrión
Un niño antes de nacer, desde la concepción hasta los tres meses después de la concepción (Ver también fertilizar, fertilización in vitro, concepción, feto.)

Endocrinólogo
Un médico que se especializa en el tratamiento del sistema endocrino o las glándulas endocrinas. (Ver también glándulas endocrinas.)

Enfermedades de transmisión sexual (ETS o STD, por sus siglas en inglés)
Enfermedades que pueden transmitirse por medio del contacto sexual.

Enzimas
Proteínas que ayudan a producir y aumentar ciertos procesos químicos en el cuerpo, como la degradación de los alimentos en la digestión. Debido a que las personas con FQ tienen moco que con frecuencia obstruye los conductos a través de los cuales pasan las enzimas digestivas del páncreas, pueden requerir reemplazantes de las enzimas para digerir la comida. (Ver también sistema digestivo, páncreas, absorción, moco.)

Equivalente del ileo meconial o síndrome obstructivo intestinal distal (DIOS, por sus siglas en inglés)
Un intestino obstruido parcial o completamente por heces anormales. Se presenta en los bebés más grandes, los niños y los adultos con FQ. (Ver también meconio, ileo meconial, intestino, síndrome obstructivo intestinal distal.)
Esófago
El conducto que va desde la faringe (garganta) hasta el estómago. (Ver también faringe, sistema digestivo.)

Espermatozoides
Células del hombre que contienen la mitad de los cromosomas necesarios para formar un embrión. Cuando un espermatozoide se une a un óvulo de una mujer, que también contiene la mitad de los cromosomas, se crea un embrión. (Ver también célula, cromosoma, embrión, sistema reproductor.)

Espirómetro
Un dispositivo que mide el flujo de aire y los volúmenes pulmonares. (Ver también pruebas de función pulmonar.)

Esputo
Moco o flema que se saca de los pulmones mediante la tos. (Ver también flema, moco.)

Exacerbación
Signos y síntomas que indican la necesidad de un tratamiento. (Ver también signo, síntoma.)

F

Falla de crecimiento
No ganar suficiente peso o no crecer a la velocidad normal.

Falso negativo Un resultado en una prueba que incorrectamente indica la ausencia de una enfermedad o condición. Una prueba del sudor falso negativa señalaría que la persona no tiene FQ cuando de hecho sí tiene FQ. (Ver también prueba del sudor.)

Falso positivo
Un resultado en una prueba que incorrectamente indica la presencia de una enfermedad o condición. Una prueba del sudor falso positiva señalaría que la persona tiene FQ cuando de hecho no tiene FQ. (Ver también prueba del sudor.)
**Faringe**
La parte del cuerpo en la parte de atrás de la garganta. (Ver también *tracto respiratorio superior*.)

**Fértil/Fertilidad**
La capacidad de concebir y tener hijos (Ver también *concepción, fertilizar*.)

**Fertilización in vitro**
Mezcla de espermatozoides con un óvulo fuera del cuerpo de una mujer. El óvulo fertilizado luego se coloca dentro del útero de la mujer. (Ver también *in vitro, utero, concepción, fertilización, embrión*.)

**Fertilizar/Fertilización**
Cuando el espermatozoide de un hombre se une al óvulo de una mujer para formar un embrión. (Ver también *embrión, concepción, feto, fertilización in vitro*.)

**Feto**
Un niño antes de nacer, entre los tres meses después de la concepción hasta su nacimiento. (Ver también *concepción, embrión*.)

**Flema**
Moco producido por las glándulas en los pulmones y las vías respiratorias. (Ver también *esputo, moco, vías respiratorias, secreción*.)

**Frecuencia respiratoria**
Cantidad de respiraciones por minuto.

**Frotis bucal**
Células cepilladas de la parte interna de el carrillo. (Ver también *célula*.)
**G**

**Gastroenterología**
El estudio del sistema digestivo, especialmente el estómago y el intestino, y las enfermedades de estos órganos. La FQ afecta el sistema digestivo. (Ver también sistema digestivo, digestión, intestino.)

**Gastroenterólogo**
Un médico que se especializa en el tratamiento del sistema digestivo. (Ver también sistema digestivo, gastroenterología, gastrointestinal.)

**Gastrointestinal (GI)**
Relacionado con el estómago y los intestinos, o el sistema digestivo. (Ver también intestino, sistema digestivo.)

**Gen**
La unidad principal de la herencia. Cada cromosoma tiene cientos de genes. Los genes deciden los rasgos del cuerpo, como el color de los ojos y del cabello, la estatura, las características faciales y muchos problemas de salud. La causa de la FQ es una alteración de un gen. Un niño hereda la FQ al momento de la concepción, cuando recibe dos genes de la FQ, uno de cada uno de sus padres. (Ver también autosómico recesivo, cromosoma, genético, hereditario, heredado, portador, pares de bases, mutación.)

**Genético**
Hereditario o heredado. (Ver también hereditario, heredado, gen, autosómico recesivo, cromosoma, portador, pares de bases.)

**Germen**
Un organismo que puede causar una infección. Las bacterias y los virus son gérmenes. (Ver también bacterias, virus.)

**GI**
Ver gastrointestinal.

**Ginecólogo**
Un médico que se especializa en el tratamiento del sistema reproductor femenino. (Ver también sistema reproductor.)
Glándula prostática o próstata

Una glándula en el cuerpo del hombre que produce el semen. (Ver también semen, sistema reproductor.)

Glándulas Endocrinas

Glándulas sin conductos, que producen las hormonas que pasan a la sangre. Incluye las glándulas pituitaria, suprarrenales y tiroidea. Estas no se afectan en la FQ. (Ver también conducto, hormona.)

Glándulas Exocrinas

Glándulas que normalmente producen secreciones líquidas y resbalosas, como el sudor, el moco, las lágrimas, la saliva y las enzimas. Estas secreciones pasan por conductos (tubos pequeños) hasta la superficie del cuerpo o hacia órganos huecos, como los intestinos o las vías respiratorias. La FQ afecta estas glándulas. Sus conductos pueden verse bloqueados por el moco. (Ver también moco, vías respiratorias, intestino, secreción, conducto.)

H 

Heces

Desechos sólidos que se producen a partir de la comida que comemos.

Hemoptisis

Toser sangre, frecuentemente con esputo, debido a la ruptura de los vasos sanguíneos pequeños en los pulmones. Puede presentarse en la FQ. (Ver también esputo.)

Heredar/Hereditario

Rasgos o condiciones que se pasan genéticamente de los padres a los hijos. (Ver también gen, genético, cromosoma, herencia, autosómico recesivo, portador, pares de bases.)

Hereditario/Herencia

Rasgos o condiciones que se pasan genéticamente de los padres a sus hijos. (Ver también gen, genético, heredado, autosómico recesivo, cromosoma, portador, pares de bases.)
**Heterocigoto**

Alguien que ha heredado solo un gen para un rasgo específico. Una persona que es heterocigoto para la FQ heredó un gen de la FQ y un gen “normal”. Por lo tanto, la persona no tiene FQ pero es un portador asintomático. Se considera que un progenitor de un niño con FQ es heterocigoto para la FQ (si ese padre no tiene FQ.) (Ver también autosómico recesivo, cromosoma, gen, genético, hereditario, heredado, pares de bases, portador.)

**Higiene de las manos**

Una frase general para la limpieza de las manos; incluye el uso de agua y jabón o de un gel para las manos con alcohol.

**Hiperglicemia**

Azúcar alta en la sangre. Puede presentarse en la FQ debido a los problemas en el páncreas. Puede tratarse con insulina. (Ver también diabetes, sistema digestivo, páncreas, diabetes relacionada con la fibrosis quística.)

**Hipoxia**

Oxígeno bajo en la sangre. Puede presentarse en las enfermedades pulmonares, como la FQ.

**Homocigoto**

Alguien que heredó dos genes para cierto rasgo. Una persona con FQ es homocigoto para la FQ, ya que heredó un gen de la FQ alterado de cada uno de sus padres. (Ver también portador, pares de bases, cromosoma, autosómico recesivo, gen, genético, hereditario, heredado.)

**Hormona**

Secreción de las glándulas endocrinas. Las hormonas regulan las funciones del cuerpo, como el crecimiento, la maduración y el pulso cardíaco. (Ver también glándulas endocrinas, secreción.)

**Íleo meconial**

La obstrucción de los intestinos del bebé recién nacido, con un meconio muy espeso. Puede ser el primer síntoma de la FQ y se presenta en el 15 al 20 por ciento de las personas con FQ. (Ver también intestinos, meconio, síntoma.)
**In vitro**

“En vidrio”, en latín. Generalmente se refiere a la investigación realizada en un laboratorio, fuera del cuerpo. (Ver también *investigación*.)

**Inflamación/Inflamatorio**

La hinchazón de tejidos del cuerpo debido a irritación o lesiones. En las infecciones hay inflamación.

**Inhalador de dosis medida (MDI, por sus siglas en inglés)**

Un dispositivo que ayuda a medir e inhalar una cierta cantidad de medicina.

**Inmunización**

Vacunación o inyecciones de vacunas para ayudar al cuerpo a defenderse contra una enfermedad. (Ver también *vacunación*.)

**Intestinal**

Relacionado con los intestinos. (Ver también *intestino, sistema digestivo, gastrointestinal*.)

**Intestino bloqueado u obstruido**

La incapacidad de la comida para moverse del estómago a través de los intestinos y salir del cuerpo.

**Intestino**

Un tubo en el sistema digestivo que conecta el estómago con el ano. La parte superior, larga y estrecha, es el intestino delgado. La parte inferior, más corta y ancha, es el intestino grueso. (Ver también *sistema digestivo, ano*.)

**Intravenoso(a) (IV)**

Colocar una medicina directamente en un vaso sanguíneo, generalmente una vena, usando una aguja delgada y un tubo.
Investigación

**Investigación aplicada:**

Estudios que aplican los hallazgos de la investigación básica a problemas como las enfermedades y los síntomas. Por ejemplo, investigación aplicada es la creación de equipo respiratorio nuevo o el estudio de los defectos en las células de las glándulas sudoríferas en la gente con FQ. (Ver también síntoma, célula.)

**Investigación científica básica:**

Estudios que aumentan el conocimiento de los procesos básicos de la vida. Para saber más sobre la FQ, los científicos realizan estudios científicos básicos, como los estudios genéticos y la investigación sobre cómo funcionan las células. (Ver también gen, genético, célula.)

**Investigación clínica:**

Estudios que mejoran el diagnóstico y el tratamiento. Algunos ejemplos son los estudios con medicinas, pruebas de función pulmonar, nutrición y métodos para la prueba del sudor. (Ver también prueba del sudor, diagnosticar, Pruebas de función pulmonar.)

**Iontoforesis con pilocarpina**

Una prueba que provoca sudoración que se realiza al colocar el producto químico llamado pilocarpina en un área pequeña de la piel que luego recibe una corriente eléctrica leve. La forma usual de realizar una prueba del sudor es mediante la iontforesis cuantitativa con pilocarpina. (Ver también prueba del sudor.)

**IRT**

Ver prueba de tripsinógeno inmunorreactivo.

**IV**

Ver intravenoso.

**J**

**Jadear/Jadeo**

Una técnica para la terapia de drenaje bronquial que usa un tipo suave de tos. El jadeo se hace apretando los músculos del estómago al mismo tiempo que se empuja con fuerza el aire de los pulmones, con la boca abierta. Es algo así como lo que hacemos cuando opacamos un espejo o un vidrio con el aliento, produciendo un vaho. (Ver también terapia de drenaje bronquial, tos.)
**L**

**Laringe**
La parte del cuerpo que es la “caja de la voz”. (Ver también *tracto respiratorio superior*.)

**Líquido amniótico**
El líquido que rodea al feto en el útero. (Ver también *feto, amniocentesis*.)

**M**

**Malabsorción**
La mala captación de los nutrientes de la comida, para su uso por parte del cuerpo. En la FQ, el moco puede atascar los conductos de los órganos digestivos y obstruir la secreción de las enzimas y hormonas. Esto hace que muchos nutrientes no estén disponibles para las funciones de mantenimiento y desarrollo del cuerpo. Por lo tanto, esto causa una falla para crecer y desarrollarse, un síntoma común en la FQ. (Ver también *absorción, digestión, páncreas, sistema digestivo, moco, conducto, enzima, hormona, falla para prosperar y desarrollarse, secreción*.)

**MDI**
Ver *inhalador de dosis medida*.

**Meconio**
Las primeras heces del bebé recién nacido, que a menudo se excretan unas pocas horas después del nacimiento. Contiene moco y otras secreciones. (Ver también *ileo meconial, moco, secreción, glándula*.)

**Medio de cultivo**
La sustancia sobre la cual se coloca el esputo para que los gérmenes crezcan en el laboratorio, para poder identificarlos.

**Membrana mucosa**
Un tejido que contiene glándulas productoras de moco. Las membranas mucosas se encuentran en la nariz, la boca, los pulmones, el esófago, el estómago y los intestinos. (Ver también *moco, intestino, esófago, tejido*.)

**Moco**
Un líquido producido por las membranas mucosas y las glándulas. El moco normalmente es líquido y resbaloso. En la FQ, el moco con frecuencia es espeso y pegajoso. (Ver también *esputo, flema, membrana mucosa*.)
Mucolíticos
Medicinas que sueltan el moco, con lo que es más fácil eliminarlo con la tos. (Ver también moco.)

Muestreo de las velocidades coriónicas
Una prueba para encontrar defectos genéticos en el feto. Se toma un trozo pequeño de la placenta y se realiza un examen, a principios del embarazo. Se coloca un tubo fino a través de la vagina y el cérvix de la madre, o se inserta una aguja delgada por el abdomen hasta llegar al útero. (Ver también amniocentesis, placenta, feto.)

N
Nebulizador
Un dispositivo que produce y dispersa un aerosol o niebla de una medicina, cuando se conecta a un compresor de aire. (Ver también aerosol, compresor de aire, antibióticos, mucolíticos.)

Neumología
El estudio del sistema respiratorio, especialmente los pulmones y sus enfermedades. La FQ afecta el sistema respiratorio. (Ver también sistema respiratorio.)

Neumólogo
Un médico que se especializa en el tratamiento del sistema respiratorio. (Ver también sistema respiratorio, neumología.)

Neumonía
Una inflamación de los pulmones, con frecuencia causada por una infección bacteriana o viral. La neumonía es un problema en las personas con FQ. (Ver también bacterias, virus.)
Neumotórax
El colapso repentino, parcial o total, de un pulmón, causado por una ruptura en el tejido pulmonar o en una vía respiratoria, por donde el aire del pulmón escapa y queda atrapado entre el pulmón y la pared torácica. Puede presentarse en las personas con FQ.

Núcleo
El centro o “cerebro” de la célula, que contiene los cromosomas. (Ver también célula, cromosomas.)

O

Oscilación torácica de alta frecuencia
Una técnica para la terapia de drenaje bronquial, que consiste en usar un chaleco que se infla y está conectado a una máquina que vibra rápidamente, para soltar el moco en los pulmones. (Ver también terapia de drenaje bronquial, moco.)

Ovarios
Los órganos femeninos en donde se producen hormonas y los óvulos. (Ver también hormonas, ovulo, sistema reproductor.)

Ovular
Liberar un ovulo a la trompa de Falopio. (Ver también ovulo, trompas de falopio, ovarios, sistema reproductor.)

Óvulo
Una célula de la mujer que contiene la mitad de los cromosomas necesarios para formar un embrión. Cuando se une con un espermatozoide del hombre, que también contiene la mitad de los cromosomas, se crea un embrión. (Ver también célula, cromosoma, embrión, sistema reproductor.)
Palillo de tambor

Puntas redondeadas y agrandadas de los dedos de las manos y los pies, como palillos de tambor. Este fenómeno con frecuencia representa una escasez crónica de oxígeno en la sangre. Ocurre en la FQ, la enfermedad cardíaca congénita y otras enfermedades del corazón, los pulmones y gastrointestinales. (Ver también crónico, signo.)

Páncreas

Un órgano alargado con glándulas, que se encuentra detrás del estómago. El páncreas secreta enzimas a través de conductos que las llevan a los intestinos, para degradar la comida. En la FQ, el moco puede obstruir los conductos del páncreas, por lo que no se puede realizar la digestión. Otra parte del páncreas tiene tejido endocrino, que produce la hormona llamada insulina. La insulina controla el almacenamiento y la oxidación del azúcar. (Ver también sistema digestivo, digestión, intestino, conducto, enzima, moco, glándulas exocrinas, glándulas endocrinas, tejido, hormona, diabetes relacionada con la fibrosis quística.)

Pancreático

Relacionado con el páncreas. (Ver también páncreas.)

Pares de bases

Pequeños bloques de construcción que forman los genes. (Ver también gen, genético, cromosoma, herencia, heredado, autosómico recesivo, portador.)

Pene

El órgano masculino a través del cual salen del cuerpo la orina y el semen. (Ver también semen, sistema reproductor.)

PEP

Ver presión espiratoria positiva.

Percusión

Una técnica para la terapia de drenaje bronquial de vías respiratorias en la cual se dan palmadas, con la palma de la mano ahuecada, para hacer vibrar el tórax y aflojar el moco en los pulmones. (Ver también terapia de drenaje bronquial, moco, terapia física forácica.)
**PFT**

Ver *pruebas de función pulmonar*.

**Placenta**

El tejido de la madre a través del cual un niño recibe el oxígeno y la nutrición antes de nacer.

**Pólipos nasales**

Crecimientos pequeños de la membrana mucosa nasal hinchada que se proyecta hacia los pasajes nasales. Son comunes en los niños con FQ y a menudo son múltiples y recurrentes. Los pólipos nasales pueden removerse con cirugía. (Ver también *membrana mucosa*.)

**Portador**

Una persona que tiene un solo gen para un rasgo genético o un trastorno genético como la FQ. Los portadores no tienen señales de la enfermedad. En la FQ, el padre y la madre de un niño con FQ tienen ya sea la FQ o son portadores de la FQ. (Ver también *gen, genético, autosómico recesivo, herencia, heredado*.)

**Prenatal (prenatalmente)**

Se refiere al tiempo entre la concepción y el nacimiento. (Ver también *concepción*.)

**Presión arterial**

La fuerza que ejerce el corazón al bombear la sangre.

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

Una técnica para la terapia de drenaje bronquial de las vías respiratorias, que consiste en soplar muchas veces seguidas por un dispositivo, para aflojar el moco en los pulmones. (Ver también *terapia de drenaje bronquial de las vías respiratorias, moco*.)

**Prolapso rectal**

La protrusión o salida del recto por el ano, que puede presentarse en los niños con FQ debido a los problemas en la digestión. En los Estados Unidos, la FQ es la causa más común de prolapso rectal en los bebés y los niños. (Ver también *recto, digestión*.)
Prueba del sudor
Una prueba para diagnosticar la FQ. Mide la cantidad de sal (sodio y cloro) en el sudor. (Ver también iontoforesis con pilocarpina, diagnosticar.)

Prueba del tripsinógeno inmunorreactivo (IRT, por sus siglas en inglés)
Una prueba en la sangre que se hace dos a tres días después del nacimiento junto con pruebas de ADN, para ver si un bebé tiene FQ.

Pruebas de función pulmonar (PFT, por sus siglas en inglés)
Pruebas para revisar la función de los pulmones. Junto con la historia clínica del paciente y el examen físico, las PFT ayudan a los médicos en el diagnóstico, a planear el tratamiento y a dar seguimiento a la respuesta al tratamiento. Pueden usarse con los niños de cinco años de edad y más. Las PFT miden el flujo de aire y los volúmenes pulmonares.

Pseudomonas aeruginosa
Un tipo de bacteria que con frecuencia vive en los pulmones de las personas con FQ y que causa infecciones pulmonares. (Ver también bacterias, antibióticos.)

Pulmonar
Que se relaciona con los pulmones.

R
Recto
La última parte del intestino grueso, que une el colon con el ano. (Ver también intestino, colon, ano, sistema digestivo.)

Regulador de la conductancia transmembránica de la fibrosis quística (CFTR, por sus siglas en inglés)
Una proteína que produce el canal en la célula por donde entra y sale el cloro.
S

Secreción

Un producto de una glándula, como el sudor o la saliva. (Ver también glándula endocrina, glándula exocrina.)

Semen

Un líquido pegajoso blanco del sistema reproductor masculino que contiene los espermatozoides. (Ver también sistema reproductor, espermatozoides, glándula ortostática.)

Senos paranasales

Los espacios de aire en los huesos del cráneo, principalmente conectados con la nariz. (Ver también sistema respiratorio, sinusitis.)

Signos

Una indicación de una enfermedad, que puede verse o medirse, como la formación de dedos en palillo de tambor, pólipos nasales o prolapso rectal. (Ver también síntoma, dedos en palillo de tambor, pólipos nasales, prolapso rectal.)

Signos vitales

La temperatura, el pulso, la frecuencia respiratoria y la presión arterial. Estos muestran cuál es la condición de un paciente. (Ver también frecuencia respiratoria, presión arterial, signo.)

Silbido de pecho (sibilancias)

Respiración forzada y con un sonido como silbido.

Síndrome obstructivo intestinal distal (DIOS, por sus siglas en inglés)

El bloqueo parcial o total del intestino por heces anormales. Se presenta en los bebés más grandes, los niños y los adultos con FQ. (Ver también equivalente del ileo meconial, intestino, meconio.)
Síntoma
Un signo de la enfermedad o condición de una persona. Algo que la persona siente. Algunos de los síntomas de la FQ son la tos persistente, los silbidos de pecho, la dificultad para respirar, heces voluminosas y muy hediondas y dolor de estómago. (Ver también signo, tos, silbidos [sibilancias].)

Sinusitis
Una inflamación del revestimiento de los senos paranasales, que hace que salga líquido hacia la cavidad nasal. (Ver también senos nasales, sistema respiratorio.)

Sistema digestivo
Los órganos que reciben, digieren y eliminan la comida. Incluye la boca, las glándulas salivales, la faringe (garganta), el esófago, el estómago, los intestinos, el hígado, el páncreas, el colon, el recto y el ano. En la FQ, el moco espeso bloquea algunos de los conductos en el sistema digestivo, como el conducto o vía entre el páncreas y los intestinos. (Ver también digestión, páncreas, conducto, moco, faringe, intestino, esófago, colon, recto, ano.)

Sistema nervioso
La parte del cuerpo que incluye el cerebro, la médula espinal y los nervios.

Sistema reproductor
En el hombre, incluye los testículos, los espermatozoides, el conducto deferente o vas deferens, la glándula prostática, el semen, la uretra, el escroto y el pene. En la mujer, incluye los óvulos, los ovarios, las trompas de Falopio, el útero, el cérvix y la vagina. (Ver también testículos, espermatozoides, conducto deferente, glándula prostática, semen, pene, ovulo, ovarios, trompas de falopio, utero, cérvix, vagina.)

Sistema respiratorio
La parte del cuerpo que incluye todas las estructuras a través de las cuales pasa el aire durante la respiración. También incluye las pleuras, las costillas y los músculos intercostales que soportan estas estructuras. El tracto respiratorio superior incluye la nariz, los senos nasales, la faringe y la laringe. El tracto respiratorio inferior incluye la tráquea, los bronquios, los bronquiolos y los alvéolos. En la FQ, el moco espeso atasca partes del sistema respiratorio. (Ver también tráquea, bronquios, bronquiolos, alvéolos, senos nasales.)

Sofocacion por calor
Un problema de salud que se presenta cuando el cuerpo se calienta demasiado. Los signos son: debilidad, náuseas, mareos y sudoración profusa. Puede presentarse cuando hace mucho calor por el clima o en una habitación muy caliente.
Solución salina
Una mezcla de sal y agua, similar a los líquidos normales en los tejidos del cuerpo. (Ver también tejido.)

*Staphylococcus aureus* (estafilococos)
Un tipo de bacterias que puede causar infecciones. En la FQ, los Estafilococos con frecuencia producen infecciones pulmonares. Se tratan con antibióticos. (Ver también antibióticos, bacterias.)

T

Tapones de moco
Un moco espeso en un conducto o una vía respiratoria que puede obstruir el flujo de secreciones o de aire. (Ver también conducto, páncreas, moco, secreción, vía respiratoria.)

Técnica del ciclo activo de la respiración (ACBT, por sus siglas en inglés)
Una técnica para la terapia de drenaje bronquial, que consiste en usar una serie de distintas técnicas de respiración para soltar y limpiar el moco. (Ver también terapia de drenaje bronquial.)

Terapia de drenaje bronquial (ACT, por sus siglas en inglés)
Métodos distintos para aflojar el moco espeso y pegajoso en los pulmones, para que pueda sacarse con la tos o jadeo. (Ver también tos, jadeo, técnica del ciclo activo de la respiración, drenaje autogénico, drenaje bronquial, terapia física torácica, oscilación de alta frecuencia en la pared torácica, ventilación percusiva intrapulmonar, presión espiratoria positiva oscillante, percusión, terapia de presión espiratoria positiva, drenaje postural.)

Tejido
Un grupo de células de tipo y función similares. (Ver también célula.)

Terapia de presión espiratoria positiva (PEP)
Una técnica para la terapia de drenaje bronquial, que consiste en respirar a través de una boquilla o máscara conectada a un resistor prescrito. (Ver también terapia de drenaje bronquial.)

Terapia física torácica (PT o CPT de Tórax, por sus siglas en inglés)
Una técnica para la terapia de drenaje bronquial, que con frecuencia incluye tanto el drenaje postural como la percusión. Ayuda a aflojar el moco en los pulmones. (Ver también terapia de drenaje bronquial, drenaje postural, percusión.)
Testículos
Los órganos redondos que se ubican en el escroto, en donde se producen hormonas y los espermatozoides. (Ver también hormona, espermatozoides, sistema reproductor.)

Tos
Una forma normal mediante la cual el cuerpo limpia el sistema respiratorio para librarse de cosas dañinas e irritantes, como el humo, los gases, el polvo y una mayor cantidad de moco. (Ver también sistema respiratorio, moco.)

Tracto respiratorio inferior
Las vías respiratorias y los pulmones (tráquea, bronquios, bronquiolos y alvéolos). (Ver también sistema respiratorio, tráquea, bronquios, bronquiolos, alvéolos.)

Tracto respiratorio superior
La nariz, los senos paranasales, la faringe y la laringe. (Ver también sistema respiratorio, senos nasales, faringe, laringe.)

Transporte de Iones
Un tipo de transporte de iones es el paso de sodio y cloruro hacia dentro y hacia fuera de la célula.

Tráquea
La vía respiratoria más grande. Conecta el tracto respiratorio superior con el tracto respiratorio inferior. (Ver también sistema respiratorio, tracto respiratorio superior, tracto respiratorio inferior, vías respiratorias.)

Trompas de falopio
Los conductos que llevan el óvulo desde los ovarios hasta el útero. (Ver también ovulo, ovarios, utero, sistema reproductor.)

Útero
Un órgano muscular en forma de saco, llamado también matriz, en donde crece el bebé hasta su nacimiento. (Ver también sistema reproductor.)
Vacunación
Inmunización o inyección de una vacuna para ayudar al cuerpo a defenderse contra una enfermedad. (Ver también *vacunación*.)

Vagina
En las mujeres, el canal que conduce desde el útero hasta el exterior del cuerpo. (Ver también *útero, sistema reproductor*.)

Ventilación percusiva intrapulmonar (IVP, por sus siglas en inglés)
Una técnica para la terapia de drenaje bronquial, que consiste en respirar a través de un dispositivo que crea una vibración rápida para aflojar el moco en los pulmones. (Ver también *terapia de drenaje bronquial, moco*.)

Vías respiratorias
Tubos que conducen el aire del medio externo hasta los pulmones. Los pulmones tienen muchas vías respiratorias de distintos tamaños. La vía respiratoria más grande, o central, es la tráquea. La tráquea se ramifica en vías respiratorias más pequeñas, llamadas bronquios. Los bronquios se dividen en ramificaciones todavía más pequeñas, llamadas bronquiolos, que terminan en alvéolos. (Ver también *bronquios, bronquiolos, sistema respiratorio, tráquea, alvéolos, tracto respiratorio superior, tracto respiratorio inferior*.)

Virus
Un organismo, más pequeño que las bacterias, que causa infecciones, como la influenza, la neumonía viral, resfríos y hepatitis. (Ver también *bacterias, neumonía*.)

Vitaminas
Sustancias en los alimentos que son necesarias para que el cuerpo funcione normalmente. Cuando las enzimas están bloqueadas en la FQ, el cuerpo puede no absorber las vitaminas de la comida, por lo que es necesario tomar suplementos de vitaminas. (Ver también *sistema digestivo, absorción, malabsorción, páncreas*.)
Anexo B: Lista de recursos

Información general

**Cystic Fibrosis Foundation** (Fundación de Fibrosis Quística)

6931 Arlington Road
Bethesda, Maryland 20814
(800) FIGHT CF or (301) 9514422
Dirección en la Web: www.cff.org
Correo electrónico: info@cff.org

**American Lung Association** (Asociación Americana del Pulmón)

(800) LUNG USA
Dirección en la Web: www.lungusa.org

Libros


Grupos de apoyo

Comuníquese con su centro de atención de la FQ local (Ver el Anexo D.)

Boletines

**CF Life**, boletín en inglés para las familias, las personas con FQ y quienes les cuidan.

(800) 2961542

**CF Roundtable**, boletín en inglés.

USACFA, PO Box 1618, Gresham OR 97030
(503) 6693561
Correo electrónico: Cfroundtable@cysticfibrosis.com
Dirección en la Web: www.cysticfibrosis.com/newsletters.htm
Commitment, boletín en inglés de la CF Foundation (Fundación de FQ) para los pacientes, sus padres y el público en general.

Dirección en la Web site: www.cff.org
Correo electrónico: commitment@cff.org

HomeLine, boletín en inglés de CF Services Pharmacy para los consumidores con CF.
(800) 5414959
Dirección en la Web: www.cfservicespharmacy.com/HomeLine/
Correo electrónico: comments@cfserv.com

IACFA Newsletter, for adults with CF.
82 Ayer Road, Harvard MA 01451
Correo electrónico: subscription@iacfa.org
Dirección en la Web: www.iacfa.org/

Network newsletter.
P.O. Box 3459, Littleton, CO 80161
Anexo C: Aprenda más

Técnicas para la terapia de drenaje bronquial (ACT, por sus siglas en inglés)

Terapia física torácica (CPT o PT de tórax, por sus siglas en inglés) es una ACT que por lo general incluye tanto el drenaje postural (PD, por sus siglas en inglés) como la percusión. En el drenaje postural, la persona se acuesta en diversas posiciones para ayudar a drenar el moco de los pulmones. Al mismo tiempo, se hace percusión (palmetea) el tórax y se vibra, para ayudar a aflojar y mover el moco de las vías respiratorias. Esto se repite en diversas posiciones para drenar distintas partes de los pulmones.

Presión espiratoria positiva oscilante (PEP oscilante) consiste en respirar a través de un dispositivo especial varias veces seguidas. La ventilación percusiva intrapulmonar (IPV, por sus siglas en inglés) es un tipo de PEP oscilante.

Oscilación torácica de alta frecuencia consiste en colocarse un chaleco especial, que puede inflarse, conectado a una máquina que vibra a una alta frecuencia.

Terapia de presión espiratoria positiva (PEP) ayuda a que entre el aire a los pulmones y por detrás del moco, al hacerle pasar por vías respiratorias adicionales (colaterales). Un dispositivo PEP consiste de una máscara o boquilla conectada a un resistor (una pieza de equipo usada para ayudar con la terapia de drenaje bronquial) recetada por su médico o terapista.

Técnica del ciclo activo de la respiración (ACBT, por sus siglas en inglés) consiste de una serie de distintas técnicas de respiración. Es diferente para cada persona con FQ. Ayuda a que el aire pase por detrás del moco y reduce el espasmo en las vías respiratorias, con lo que es más fácil soltar y toser el moco.

Drenaje autogénico (AD, por sus siglas en inglés): Significa “autodrenaje” y usa diversos flujos de aire para mover el moco. Para los niños menores de ocho o nueve años de edad es difícil realizar el AD.

Jadeo es un tipo de tos suave. Aunque no tiene la fuerza de la tos, a veces el jadeo funciona mejor y cansa menos. Se realiza contrayendo los músculos del estómago al mismo tiempo que se empuja con fuerza el aire de los pulmones, con la boca abierta. Es algo así como lo que hacemos cuando opacamos un espejo o un vidrio con el aliento, produciendo un vaho.
**Registro diario**

Muchos padres de niños con FQ encuentran que es útil llevar un diario. Este registro brinda información importante y puede ayudar a dar seguimiento a los cambios en la salud y a lo que debe hacerse y cuándo debe hacerse. Para llevar el diario, usted puede copiar esta página si lo desea.

<table>
<thead>
<tr>
<th>Lunes — 1 de Diciembre</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td><strong>Comidas</strong></td>
</tr>
<tr>
<td>Desayuno</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td><strong>Enzimas</strong></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td><strong>Comentarios:</strong></td>
</tr>
</tbody>
</table>

<table>
<thead>
<tr>
<th><strong>Respiratorio</strong></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Tos</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td><strong>Comentarios:</strong></td>
</tr>
</tbody>
</table>

<table>
<thead>
<tr>
<th><strong>Gastrointestinal</strong></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Cantidad de defecaciones:</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td><strong>Aspecto y consistencia:</strong></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td><strong>Citas y llamadas médicas/a la clínica</strong></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td><strong>Comentarios:</strong></td>
</tr>
</tbody>
</table>
Anexo D: Centros de atención acreditados por la CF Foundation (Fundación de FQ)

Algunas familias viven cerca de solo un centro de atención acreditado por la CF Foundation. Otras pueden escoger entre varios centros. A continuación hay algunas preguntas que debe hacerse sobre su centro de atención de la FQ.

• ¿Cómo se siente su familia con el médico y otros miembros del equipo de atención? ¿Confía en el equipo del centro de atención de la FQ? Algunas veces, hay un mejor ajuste con un equipo que con otro.

• ¿Quién está en el equipo del centro de atención? ¿Hay una enfermera de FQ? ¿Hay un(a) nutricionista o dietista? ¿Trabajador(a) social? Terapista respiratorio o físico? ¿Gastroenterólogo? ¿Neumólogo?

• ¿Dónde está el centro y el hospital en donde ingresan los pacientes con FQ? ¿Es conveniente su localización para su familia, si fuera necesario hospitalizar a su niño para un tratamiento?

• ¿Cuáles servicios están disponibles en el hospital afiliado? ¿Permiten que los padres permanezcan con su niño? ¿Hay un cuarto para juegos? ¿Hay un(a) maestro(a) en el hospital que ayude con los trabajos escolares? ¿Hay un especialista en vida del niño que pueda ayudarle a su niño con la estadía en el hospital?

• ¿Aceptan el centro y el hospital el seguro de su familia?

• Puede ser útil visitar cada uno de los centros de atención de la FQ que están ubicados cerca de donde usted vive, para ver cuál se ajusta mejor a las necesidades de su niño y su familia. Recuerde que los equipos de atención de la FQ en los centros de atención acreditados por la CF Foundation tienen la información más actualizada sobre los tratamientos, producto de las investigaciones. Puede llamar a la CF Foundation, al teléfono (800) FIGHT-CF para obtener respuestas a sus preguntas sobre los centros de atención de la FQ locales.
La siguiente lista fue actualizada en marzo del 2006.

**ALABAMA**

**Birmingham**
UAB Cystic Fibrosis Center  
The Children’s Hospital  
University of Alabama at Birmingham  
1600 7th Avenue, South,  
Suite 620ACC Birmingham, AL 35233  
(205) 9399583  
Dr. Hector Gutierrez, M.D.

**Programa para adultos:**  
(205) 9345400  
Dr. K. Randall Young, Jr., M.D.

**Mobile**
USA Children’s Medical Center  
P.O. Drawer 40130  
1504 Spring Hill Avenue  
Mobile, AL 36600130  
(334) 3436848  
Dr. Lawrence J. Sindel, M.D.

**TUCSON**
Tucson Cystic Fibrosis Center  
1501 N. Campbell Avenue, Room 2332  
P.O. Box 245073  
Tucson, AZ 85724  
(520) 6949937  
Dr. Wayne J. Morgan, M.D.

**ARKANSAS**

**Little Rock**
Arkansas Cystic Fibrosis Center  
Arkansas Children’s Hospital  
800 Marshall Street  
Little Rock, AR 722023591  
(501) 3642903  
Dr. Dennis Schellhase, M.D.

**Programa para adultos:**  
University of Arkansas for Medical Sciences Pulmonary/Critical Care Medicine  
4301 West Markham, Slot 555  
Little Rock, AR 72205  
(501) 6865525  
Dra. Paula Anderson, M.D.

**ALASKA**

Ver Seattle, WA,  
Children’s Hospital and Regional Medical Center

**ARIZONA**

**Phoenix**
Cystic Fibrosis Center  
Phoenix Children’s Hospital  
1919 East Thomas Road  
Phoenix, AZ 85016  
(602) 5460985  
Dra. Peggy J. Radford, M.D.

**Programa para adultos:**  
Dr. Gerald D. Gong, M.D.

**CALIFORNIA**

**Long Beach**
Cystic Fibrosis Center  
Miller Children’s at Long Beach Memorial Medical Center  
2801 Atlantic Avenue  
P.O. Box 1428  
Long Beach, CA 908061428  
(562) 9338521  
Dr. Eliezer Nussbaum, M.D.

**Programa para adultos:**  
Long Beach Memorial Medical Center  
(562) 9338521  
Dr. Jeffrey Riker, M.D.
Los Angeles
Comprehensive Cystic Fibrosis Center
Children’s Hospital of Los Angeles
4650 Sunset Boulevard Mail Stop #83
Los Angeles, CA 900276016
(323) 6692287
Dr. Arnold Platzker, M.D.

Programa para adultos:
University of Southern California
Ambulatory Health Care Center
1355 San Pablo Street
Los Angeles, CA 90033
(323) 4425100
Dr. Bertrand Shapiro, M.D.

Programas afiliados:
Kaiser Permanente Southern California
13652 Cantara Street, VC101B
Panorama City, CA 91402
(818) 3752909
Dr. Allan S. Lieberthal, M.D.

Loma Linda University Medical Center
Coleman Pavilion
P.O. Box 2000
Loma Linda, CA 92350
(909) 5582301
Dra. Yvonne Fanous, M.D.

Pediatric Diagnostic Center
3160 Loma Vista Road
Ventura, CA 93003
(805) 6414490
Dr. Chris Landon, M.D.

Oakland
Pediatric Pulmonary Center
Children’s Hospital Oakland
747 52nd Street
Oakland, CA 94609
(510) 4283305
Dra. Karen A. Hardy, M.D.

Programa para adultos:
Kaiser Permanente Medical Care
Program Department of Pediatrics
280 West MacArthur Boulevard
Oakland, CA 94611
(510) 7526906
Dr. Gregory F. Shay, M.D.

Programa de extensión:
Programa para adultos
CPMC
2351 Clay Street, Suite 501
Department of Pediatrics
San Francisco, CA 94115
(415) 9233421
Dr. Christopher Brown, M.D.

Orange
Children’s Hospital of Orange County
455 South Main Street
Orange, CA 92868
(714) 5328622
Dr. David A. Hicks, M.D.
Palo Alto
Stanford CF Center
Stanford University Medical Center
701 Welch Road, #3328
Palo Alto, CA 943045786
(650) 4978841
Dr. Richard Moss, M.D.

Programa para adultos:
(650) 4978841
Dra. Paul Mohabir, M.D.

Sacramento
Cystic Fibrosis and Pediatric Respiratory Diseases Center
University of California at Davis Medical Center
Department of Pediatrics
2516 Stockton Boulevard
Sacramento, CA 95817
(916) 7343112
Dra. Ruth J. McDonald, M.D.

Programa para adultos:
University of California Davis Medical Center
4150 V Street, Suite 3400
Sacramento, CA 95817
(916) 7343564
Dra. Carroll Cross, M.D.

San Diego
San Diego Cystic Fibrosis and Pediatric Pulmonary Disease Center
Children’s Hospital and Health Center
UCSD School of Medicine
3020 Children’s Way, MC 5070
San Diego, CA 92123
(858) 9665999
Dr. Mark S. Pian, M.D.

Programa para adultos:
UCSD Medical Center 200 West Arbor Drive Mail Code 8448 San Diego, CA 921031990
(858) 6577073
Douglas J. Conrad, M.D.

San Francisco
Cystic Fibrosis Center
University of California at San Francisco 505 Parnassus Avenue
Room M650
San Francisco, CA 941430106
San Francisco: (415) 3532813
Walnut Creek: (925) 9413155
Dr. Dennis W. Nielson, M.D.

Programa para adultos:
University of California at San Francisco 505 Parnassus Avenue
Room M1 093
San Francisco, CA 941430120
(415) 3532244
Dr. Mary Ellen Kleinhenz, M.D.

Programa afiliado:
Valley Children’s Hospital
Pediatric Pulmonary and Respiratory Care 9300 Valley Children’s Place
Madera, CA 93638
(559) 353 5550
Dr. Reddi Sudhakar, M.D.

Programa de extensión:
University of California at San Francisco John Muir Medical Center
(925) 9413155
Dra. Nancy C. Lewis, M.D.

COLORADO
Denver
The Children’s Hospital
1056 East 19th Avenue
Box B395
Denver, CO 80218 1088
(303) 8616182
Dr. Frank J. Accurso, M.D.

Programa para adultos:
University of Colorado Health Sciences Center
4200 East 9th Avenue, Box BA 33
Denver, CO 80262
(303) 315 6026
Dr. Jerry Nick, M.D.
Programa ambulatorio:  
(303) 3156026

Programa de extensión:  
Billings Clinic  
2825 8th Avenue, North  
Billings, MT 59101  
(406) 2374280

**CONNECTICUT**

**Hartford**  
Cystic Fibrosis Center  
Pediatric Pulmonology Division  
Connecticut Children’s Medical Center  
282 Washington Street  
Hartford, CT 06107  
(860) 5459440  
Dr. Craig D. Lapin, M.D.

**Programa para adultos:**  
(860) 5471876  
Dr. Rick Knauft, M.D.

**New Haven**  
Cystic Fibrosis Center  
Yale University School of Medicine  
333 Cedar Street, Fitkin 511  
New Haven, CT 065208064  
(203) 7854081  
Dra. Marie E. Egan, M.D.

**Programa para adultos:**  
Dra. Caroline S. Kim, M.D.  
Dr. John McArdle, M.D.

**DELAWARE**

**Wilmington**  
Alfred I. duPont Hospital for Children  
1600 Rockland Road  
P.O. Box 269 Wilmington, DE 19803  
(302) 6514200  
Dr. Raj Padman, M.D.

**FLORIDA**

**Gainesville**  
Cystic Fibrosis and Pediatric Pulmonary Disease Center  
University of Florida  
1600 SW Archer Road  
P.O. Box 100296  
Gainesville, FL 326100296  
(352) 3924458  
Dr. Jerry Spencer, M.D.

**Programa para adultos:**  
(352) 3922666  
Dra. Veena Anthony, M.D.

**Programa afiliado:**  
Joe DiMaggio Children’s Hospital  
Cystic Fibrosis Clinic  
3435 Hayes Street Hollywood, FL 33321  
(954) 9866333  
Dr. Morton N. Schwartzman, M.D.

**Jacksonville**  
Nemours Children’s Clinic  
807 Children’s Way  
Jacksonville, FL 32207  
(904) 3903788  
Dra. Bonnie B. Hudak, M.D.

**DISTRICT OF COLUMBIA**

Metropolitan D.C. Cystic Fibrosis Center for Care, Training and Research  
Children’s National Medical Center  
111 Michigan Avenue, NW  
Washington, DC 200102970  
(202) 8842128  
Dra. Glenna Winnie, M.D.

**Programa para adultos:**  
Dr. Peter Levit, M.D.
Programa afiliado:
NemoursPensacola
Pensacola, FL
(850) 5054700
Dr. Kevin D. Maupin, M.D.

Miami
Batchelor Children’s Research Institute
University of Miami School of Medicine
1600 NW 10th Avenue
Miami, FL 33136
(305) 2436641
Dr. Michael Light, M.D.

Programa para adultos:
University of Miami School of Medicine
(305) 2436641
Dr. Matthias Salathe, M.D.

Orlando
Cystic Fibrosis Center
The Nemours Children’s Clinic
83 West Columbia Street
Orlando, FL 32806
(407) 6507322
Dr. David Geller, M.D.

Programa para adultos:
Central Florida Pulmonary Group
326 North Mills Avenue
Orlando, FL 32803
(407) 8411100
Dr. Francisco J. Calimano, M.D.

St. Petersburg
Cystic Fibrosis Center
All Children’s Hospital
880 Sixth Street South, Suite 390
St. Petersburg, FL 33701
(727) 8924146
Dra. Magdalen Gondor, M.D.

Programa para adultos:
University of South Florida
Adult Cystic Fibrosis Center
880 6th Street, S, Suite 390
St. Petersburg, FL 33701
(727) 8924146
Dr. Mark Rolfe, M.D.

Programas afiliados:
St. Mary’s Medical Center
P.O. Box 24620
901 45th Street
West Palm Beach, FL 33407
(561) 8406065
Dra. Sue S. Goldfinger, M.D.

Division of Pulmonology
Miami Children’s Hospital
MOB #203, 3200 SW 60th Court
Miami, FL 33155
(305) 6628380
Dr. Carlos E. Díaz, M.D.

University of South Florida
Department of Pediatrics
17 Davis Boulevard, Suite 200
Tampa, FL 33606
(813) 2598767
Dr. Bruce M. Schnapf, D.O.

Clínicas del programa de extensión:
New Port Richey Specialty Care Clinic
5640 Main Street
New Port Richey, FL 34652

Sarasota Clinic
5881 Rand Boulevard
Sarasota, FL 34238

Tampa Clinic
12220 Bruce B. Downs Boulevard
Tampa, FL 33612

Lakeland Clinic
3310 Lakeland Hills Boulevard
Lakeland, FL 33805
(727) 8924146
GEORGIA

**Atlanta**
Emory University CF Center
Emory University School of Medicine
Department of Pediatrics
2015 Uppergate Drive
Atlanta, GA 30322
(404) 7275728
Dra. Arlene Stecenko, M.D.

*Programa para adultos:*
Dra. Linda Wolfenden, M.D.

**Augusta**
Medical College of Georgia
Pediatric Pulmonology Section
1120 15th Street
Augusta, GA 309123755
(706) 7212635
Dra. Margaret F. Guill, M.D.

*Programa para adultos:*
(706) 7211450
Dra. Caralee Forseen, M.D.

*Programa afiliado:*
Children’s Healthcare of Atlanta
1001 Johnson Ferry Road,
N Atlanta, GA 30342
(404) 2502038
Dr. Peter H. Scott, M.D.

*Clinicas del programa de extension:*
Ware County Health Department
Daisy Clinic
Waycross, GA 31501
(706) 7212635

John Archbold Memorial Hospital
Thomasville, GA
(706) 7212635

Children’s Medical Services
Albany, GA
(706) 7212635

HAWAII

Texas Tripler Army Medical Center

IDAHO

Ver Salt Lake City, UT
(Meridian, Pocatello y Idaho Falls)

ILLINOIS

**Chicago**
Cystic Fibrosis Center
Children’s Memorial Hospital
Northwestern University
2300 Children’s Plaza, Box 43
Chicago, IL 60614
(773) 8804382
Dra. Susanna A. McColley, M.D.

*Programa para adultos:*
Northwestern Memorial Hospital
675 N. St. Clare, Suite 18-250
Chicago, IL 60611
(312) 6952003
Dr. Manu Jain, M.D.

University of Chicago Cystic Fibrosis Center
University of Chicago Children’s Hospital
5841 South Maryland Avenue
Mail Code 4064, Room C146
Chicago, IL 606371470
(773) 7026178
Dra. Lucille Lester, M.D.

*Programa para adultos:*
University of Chicago Hospitals
5841 South Maryland Avenue
MC6076, Room W662
Chicago, IL 606371470
(773) 7021856
Dr. Edward Naureckas, M.D.

Rush Cystic Fibrosis Center
1653 W. Congress Pkwy. #451 – PAV
Chicago, IL 60612
(312) 5632270
Dr. Girish Sharma, M.D.
Programa para adultos:
Rush Medical Center
(312) 5632270
Dr. Robert Balk, M.D.

Maywood
Cystic Fibrosis Center
Loyola University Medical Center
2160 S. First Avenue
Maywood, IL 60153
(708) 3279134
Dr. Youngran Chung, M.D.

Programa para adultos:
Dr. Edward R. Garrity, Jr., M.D.

Park Ridge
Cystic Fibrosis Center
Lutheran General Children’s Hospital
Victor Yacktman Children’s Pavilion
1775 W. Dempster Street
Park Ridge, IL 60068
(847) 3189330
Dr. Gabriel Ajadeff, M.D.

Programa para adultos:
Lutheran General Hospital
Adult Cystic Fibrosis Center
8780 WW Golf Road, Suite 204
Niles, IL 60714
(847) 7594770
Dr. Arvey Stone, M.D.

Peoria
Cystic Fibrosis Center
Saint Francis Medical Center
320 E. Armstrong, 2nd Floor
Peoria, IL 61603
(309) 6249680
Dr. W. Anthony Sauder, M.D.

Programa para adultos:
St. Francis Medical Center
320 E. Armstrong, 2nd Floor
Peoria, IL 61603
(309) 6249680
Dr. Anthony Sauder, M.D.

Springfield
Ver Washington University School of Medicine (St. Louis, Missouri)

Urbana
Ver Washington University School of Medicine (St. Louis, Missouri)

INDIANA

Indianapolis
Cystic Fibrosis Center
Riley Hospital for Children
Indiana University Medical Center
702 Barnhill Drive, Room 2750
Indianapolis, IN 462025225
(317) 2747208
Dra. Michelle Howenstine, M.D.

Programa para adultos:
Indiana University
1481 West 10th Street VA111 P
Indianapolis, IN 462022884
(317) 2748660
Dra. Veena Antony, M.D.

Programa afiliado:
Lutheran Hospital
c/o Cystic Fibrosis and Pediatric Pulmonary Clinic
7950 West Jefferson Boulevard
Ft. Wayne, IN 468044160
(260) 4357123
Dr. Pushpom James, M.D.

Programa para adultos:
(260) 4322294
Dr. Fred Rasp, M.D.

Programa de extensión:
Deaconess Hospital
600 Mary Street
Evansville, IN 47747
(812) 4502176
IOWA

Des Moines
Cystic Fibrosis Center
Blank Children’s Health Center
1212 Pleasant Street, Suite 110
Des Moines, IA 50309
(515) 2418925
Dr. Veljko Zivkovich, M.D.

Iowa City
Cystic Fibrosis Center
Pediatric Allergy and Pulmonary Division
Department of Pediatrics
200 Hawkins Drive
University of Iowa Hospitals and Clinics
Iowa City, IA 522421083
(319) 3562229
Dr. Miles M. Weinberger, M.D.
Dr. Richard C. Ahrens, M.D.

Programa para adultos:
(319) 3568266
Dr. Douglas Hornick, M.D.

Programa afiliado:
McFarland Clinic
Mary Greeley Hospital
1215 Duff
Ames, IA 50010
(515) 2394482
Dr. Edward G. Nassif, M.D.

KANSAS

Kansas City
Cystic Fibrosis Center
Kansas University Children Center
3901 Rainbow Boulevard
Kansas City, KS 661607330
(913) 5886377
Dr. Joseph Kanarek, M.D.
Dra. Gayln Perry, M.D.

Programa para adultos:
University of Kansas Medical Center
3901 Rainbow Blvd.
Kansas City, KS 661607381
(913) 5886045
Dr. Steven Stites, M.D.

Wichita
Cystic Fibrosis Care and Teaching Center
Via Christi, Regional Medical Center
3311 East Murdock
Outpatient Clinic/CF Clinic
Wichita, KS 67208
(800) 3620070 x 5040
(316) 6899264
Dra. Maria Riva, M.D.

Programa para adultos:
(316) 6899355
Dr. Daniel Doornbos, M.D.
707 North Emporia
Wichita, KS 67214

KENTUCKY

Lexington
Cystic Fibrosis Center
University of Kentucky
Division of Pediatric Pulmonology
740 South Limestone
J424 Kentucky Clinic
Lexington, KY 405360284
(859) 3236211
Dr. Jamshed F. Kanga, M.D.

Programa para adultos:
Dr. Michael I. Anstead, M.D.

Louisville
Kosair Children’s Cystic Fibrosis Center
University of Louisville
234 East Gray Street, Suite 270
Louisville, KY 40202
(502) 6298830
Dr. Nemr S. Eid, M.D.

Programa para adultos:
Dr. Subin Jain, M.D.
LOUISIANA

New Orleans
Tulane University Cystic Fibrosis Center Tulane University Hospital and Clinic
1430 Tulane Avenue
New Orleans, LA 70112
(504) 5877625
Dr. Scott H. Davis, M.D.

Programa para adultos:
Department of Medicine, SL-9
Tulane University School of Medicine
1430 Tulane Avenue
New Orleans, LA 70112
(504) 9882250
Dr. Dean Ellithorpe, M.D.

Shreveport
Cystic Fibrosis and Pediatric Pulmonary Center
Louisiana State University Health Sciences Center
1501 Kings Highway
P. O. Box 33932
Shreveport, LA 711303932
(318) 6756094
Dra. Kimberly Jones, M.D.

MAINE

Portland
MMC Cystic Fibrosis Center
Maine Pediatric Specialty Group
887 Congress Street, Suite 320
Portland, ME 04102
(207) 8288226
Dr. Anne Marie Cairns, D.O.

Programa para adultos:
(207) 8712770
Dr. Jonathan Zuckerman, M.D.

Programas afiliados:
Cystic Fibrosis Clinical Center
Eastern Maine Medical Center
417 State Street, Suite 305
Bangor, ME 04401
(207) 973 7559
Dr. Thomas Lever, M.D.

Central Maine Cystic Fibrosis Center
Central Maine Medical Center
300 Main Street
Lewiston, ME 04240
(207) 7952630
Dr. Ralph V. Harder, M.D.

MARYLAND

Baltimore
The Johns Hopkins Hospital
600 N. Wolfe Street, Park 316
Baltimore, MD 212872533
(410) 9552795
Dr. Peter Mogayzel, M.D.
Dra. Pamela L. Zeitlin, M.D., Ph.D.

Programa para adultos:
Johns Hopkins Adult CF Program
1830 E. Monument Street, Fifth Floor
Baltimore, MD 21205
(410) 5027044
Dr. Michael P. Boyle, M.D.

Bethesda
Cystic Fibrosis Center
National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases
National Institutes of Health
Building 10, Room 8C438
9000 Rockville Pike
Bethesda, MD 20892
(301) 4963434
Dra. Milica S. Chernick, M.D.
MASSACHUSETTS

Boston
Cystic Fibrosis Center
Pulmonary Division Children’s Hospital
300 Longwood Avenue
Boston, MA 02115
(617) 355 7881
Dr. David Waltz, M.D.

Programa para adultos:
(617) 3556953
Dr. Craig Gerard, M.D., Ph.D.

Boston
Cystic Fibrosis Center
Massachusetts General Hospital
ACC 707
15 Parkman Street
Boston, MA 02114
(617) 7268707
Dr. Henry L. Dorkin, M.D.

Programa para adultos:
(617) 7268707
Dr. Walter O’Donnell, M.D.

Cystic Fibrosis Center
New England Medical Center 750
Washington Street, Box 343
Boston, MA 02111
(617) 6367917
Dr. Thomas Martin, M.D.

Programa para adultos:
(617) 6367917
Dr. Leonard Sicilian, M.D.

Springfield
Baystate Medical Center
759 Chestnut Street
Springfield, MA 01199
(413) 7947040
Dra. Annabelle Quizon, M.D.

Worcester
UMass Memorial Health Care
Pediatric Pulmonary, Asthma, and
Cystic Fibrosis Center
Room S5860
55 Lake Avenue,
North Worcester, MA 01655
(508) 8564155
Dr. Brian P. O’Sullivan, M.D.

MICHIGAN

Ann Arbor
University of Michigan Health System
Department of Pediatric Pulmonology
1500 East Medical Center Drive
Room L22210212
Ann Arbor, MI 481090212
(734) 7644123
Dr. Samya Nasr, M.D.

Programa para adultos:
(734) 7644554
Dr. Richard H. Simon, M.D.

Detroit
Children’s Hospital of Michigan
Cystic Fibrosis Care, Teaching and
Resource Center
3901 Beaubien Boulevard
Detroit, MI 48201
(313) 7455541
Dra. Debbie Toder, M.D.

Programa para adultos:
Wayne State University
Harper University Hospital
3990 John R. Street, 3 Brush Center
Detroit, MI 48201
(313) 7459151
Dra. Dana Kissner, M.D.

Programa afiliado:
Hurley Children’s Clinic at Mott
Children’s Health Center
806 Tuuri Place Flint, MI 48503
(810) 2579344
Dr. Cem Demerci, M.D.
**Grand Rapids**
Cystic Fibrosis Care Center of Grand Rapids Helen DeVos Women and Children’s Center 330 Barclay, NE, Suite 200
Grand Rapids, MI 49503
(616) 3912125
Dr. John Schuen, M.D.

Programa para adultos:
(616) 3912125
Dr. Stephen Fitch, M.D.

**Kalamazoo**
Michigan State University
Kalamazoo Center for Medical Studies
1000 Oakland Drive
Kalamazoo, MI 49008
(616) 3376430
Dr. Douglas N. Homnick, M.D.

**Lansing**
Michigan State University
Cystic Fibrosis Center
1200 East Michigan Avenue Suite 145
Lansing, MI 489121811
(517) 3645440
Dr. Richard E. Honicky, M.D.

**MISSISSIPPI**

**Jackson**
University of Mississippi Medical Center Department of Pediatrics
Pediatric Pulmonary Division
2500 North State Street
Jackson, MS 392164505
(601) 9845205
Dra. Lynn Walker, M.D.

Programa para adultos:
(601) 9845650
Dra. Suzanne Miller, M.D.

**MISSOURI**

**Columbia**
Children’s Hospital
University of Missouri Health Sciences Center
Department of Child Health
Division of Pulmonary Medicine and Allergy Room M668
One Hospital Drive
Columbia, MO 65212
(573) 8826921
Dr. Peter König, M.D., Ph.D.

Clinica del programa de extensión:
St. John’s Specialty Clinic
Fremont Medical Building
1961 South Fremont Avenue
Springfield, MO 65804
(573) 8826978

Clinica del programa de extensión:
Southeast Missouri Hospital
1701 Lacey Street
Cape Girardeau, MO 63701
(573) 8826978

**MINNESOTA**

**Minneapolis**
University of Minnesota CF Center
420 Delaware Street, SE, MMC 742
Minneapolis, MN 554550392
(612) 6240962
Dr. Carlos E. Milla, M.D.

Programa para adultos:
(612) 6261112
Dr. Jordan Dunitz, M.D.

Programa afiliado:
Children’s Hospitals and Clinics,
Minneapolis
2545 Chicago Avenue, S. Suite 617
Minneapolis, MN 55404
(612) 8633226
Dr. John J. McNamara, M.D.
Kansas City
The Children’s Mercy Hospital
University of Missouri at Kansas City
Pediatric Pulmonology Section
2401 Gillham Road
Kansas City, MO 64108
(816) 2343033
Dr. Phillip Black, M.D.

Saint Louis
Cystic Fibrosis and Pediatric Pulmonary Center
Cardinal Glennon Children’s Hospital
St. Louis University School of Medicine
1465 South Grand Boulevard
St. Louis, MO 63104
(314) 2686439
Dr. Anthony J. Rejent, M.D.

Programa para adultos:
St. Louis University Health Sciences Center
3635 Vista Avenue at Grand Boulevard
P.O. Box 15250
St. Louis, MO 631100250
(314) 5778856
Dr. Ravi Nayak, M.D.

Washington University School of Medicine
St. Louis Children’s Hospital
Cystic Fibrosis Center
One Children’s Place
St. Louis, MO 63110
(314) 4542694
Dr. Thomas Ferkol, M.D.

Programa para adultos:
Washington University School of Medicine
Division of Pulmonary/Critical Care Medicine
660 South Euclid Avenue, Box 8052
St. Louis, MO 63110
(314) 4548762
Dr. Daniel Rosenbluth, M.D.

Programas afiliados:
Southern Illinois University
School of Medicine
Division of Pulmonary Medicine
P.O. Box 19636
701 North First Street
Springfield, IL 62794
(217) 5243880
Dra. Lanie E. Eagleton, M.D.

Carle Clinic Association
Department of Pediatrics
602 W. University Avenue
Urbana, IL 61801
(217) 3833100
Dr. Donald F. Davison, M.D.

MONTANA

NEBRASKA

Omaha
University of Nebraska Medical Center
985190 Nebraska Medical Center
Omaha, NE 681985190
(402) 5594389
Dr. John L. Colombo, M.D.

Programa para adultos:
University of Nebraska Medical Center
Department of Pulmonary and Critical Care Medicine
985200 Nebraska Medical Center
Omaha, NE 68198
(402) 5594015
Dr. Peter J. Murphy, M.D.
NEVADA

Las Vegas
University of Nevada School of Medicine Children’s Lung Specialists, Ltd.
3838 Meadows Lane
Las Vegas, NV 89107
(702) 5984411
Dr. Craig Nakamura, M.D.

Programa para adultos:
(702) 5984411
Dr. Angelica E. Honsberg, M.D.

NEW HAMPSHIRE

Lebanon
New Hampshire CF Program
Dartmouth Hitchcock Medical Center
1 Medical Center Drive Lebanon, NH 03756
(603) 6506244 (Lebanon) or (603) 6952560 (Manchester)
Dr. H. Worth Parker, M.D.

Programa para adultos:
(603) 6505533
Dr. H. Worth Parker, M.D.

NEW JERSEY

Long Branch
Cystic Fibrosis and Pediatric Pulmonary Center
Monmouth Medical Center
279 Third Avenue, Suite 604
Long Branch, NJ 07740
(732) 2224474
Dr. Robert L. Zanni, M.D.

Programa para adultos:
(732) 3800020
Dr. Chandler D. Patton, M.D.

Newark
FXB Center for Children
UMDNJ New Jersey Medical School
150 Bergen Street: G102
Newark, NJ 07103
(973) 9720380 or 0383
Dra. Helen Aguila, M.D.

New Brunswick
Pediatric Pulmonary and Cystic Fibrosis Center
Bristol-Myers Squibb Children’s Hospital at Robert Wood Johnson University Hospital
P.O. Box 19,
1 Robert Wood Johnson Place
MEB, Room 339
New Brunswick, NJ 089030019
(732) 2357899
Dra. Lourdes Laryaga-Cuasay, M.D.
Dr. Thomas Scanlin, M.D.

NEW MEXICO

Albuquerque
University of New Mexico School of Medicine
Department of Pediatrics
Ambulatory Care Center
2211 Lomas Boulevard, NE,
ACC 3rd Floor
Albuquerque, NM 87131
(505) 2720868
Dra. Elizabeth Perkett, M.D.

Programa para adultos:
(505) 2724344
Dr. Steven Pergam, M.D.
NEW YORK

Albany
Pediatric Pulmonary and Cystic Fibrosis Center
Albany Medical College
Department of Pediatrics, Mail Code 88
47 New Scotland Avenue
Albany, NY 12208
(518) 2626080
Dr. Paul Comber, M.D.

Programa para adultos:
(518) 2625196
Dr. Jonathan M. Rosen, M.D.

Brooklyn
Long Island College Hospital
340 Henry Street
Brooklyn, NY 11201
(718) 7801025 or (718) 7801026
Dr. Robert Giusti, M.D.

Programa para adultos:
(718) 7801025
Dr. Peter Smith, M.D.

Buffalo
Children’s Lung and Cystic Fibrosis Center
Children’s Hospital of Buffalo
219 Bryant Street
Buffalo, NY 14222
(716) 8787524
Dra. Drucy Borowitz, M.D.

Programa para adultos:
(716) 8787655
Dr. Joseph Cronin, M.D.

New Hyde Park
Cystic Fibrosis Care and Teaching Center
Schneider Children’s Hospital
North Shore Long Island Jewish Health System
26901 76th Avenue
New Hyde Park, NY 11040
(718) 4703305
Dra. Joan K. DeCeliGermana, M.D.

Programa para adultos:
(718) 470231
Dr. Rubin Cohen, M.D.

Ciudad de Nueva York
Cystic Fibrosis and Pediatric Pulmonary Center
Mount Sinai School of Medicine
One Gustave L. Levy Place, Box 1202B
New York, NY 10029
(212) 2417788
Dr. Richard J. Bonforte, M.D.
Dr. Meyer Kattan, M.D.

Programa para adultos:
(212) 2415656
Dra. Maria Padilla, M.D.

Programa afiliado:
St. Joseph’s Children’s Hospital
703 Main Street
Paterson, NJ 07503
(973) 7542550
Dr. Roberto Nachajon, M.D.

Children’s Lung and CF Center
Children’s Hospital of New York Columbia University
630 West 168th Street, BH75
New York, NY 10032 (212) 3055122
Dra. Lynne M. Quittell, M.D.
**Programa para adultos:**
(212) 3050290
Dra. Emily DiMango, M.D.

The Cystic Fibrosis Center
Saint Vincent Catholic Medical Centers
St. Vincent’s Manhattan
36 Seventh Avenue, Suite 509
New York, NY 10011
(212) 6048895
Dra. Maria Berdella, M.D.

**Programa para adultos:**
(212) 6048895
Dra. Patricia Walker, M.D.

**Rochester**
University of Rochester Medical Center Strong Memorial Hospital
Department of Pediatrics
601 Elmwood Avenue, Box 667
Rochester, NY 14642-6667
(716) 2752464
Dra. Karen Z. Voter, M.D.
Dr. Clement L. Ren, M.D.

**Programa afiliado:**
Samaritan Medical Center Child and Adolescent Health Associates
513 Washington Street
Watertown, NY 13601
(315) 7882211
Dr. Ronald Perciaccante, M.D.

**Stony Brook**
University Medical Center at Stony Brook
Department of Pediatrics
Health Sciences Center T11, Room 080 Stony Brook, NY 11794-8111
(631) 444KIDS
Dra. Catherine TayagKier, M.D.

**Syracuse**
Robert C. Schwartz Cystic Fibrosis Center SUNY Upstate Medical University
750 East Adams Street
Syracuse, NY 13210
(315) 4646323
Dr. Ran D. Anbar, M.D.

**Programa para adultos:**
(315) 4644189
Dr. James Sexton, M.D.

**Valhalla**
The Armond V. Mascia Cystic Fibrosis Center
The Children’s Hospital at Westchester Medical Center
New York Medical College
Munger Pavilion, Room 106
Valhalla, NY 10595
(914) 4937585
Dr. Allen Dozor, M.D.

**NORTH CAROLINA**

**Chapel Hill**
University of North Carolina at Chapel Hill
Department of Pediatrics, CB #7220
635 BurnettWomack Building
Chapel Hill, NC 27599-7220
(919) 9661401
Dra. Margaret W. Leigh, M.D.
Dr. George RetschBogart, M.D.

**Programa para adultos:**
Cystic Fibrosis/Pulmonary Research and Treatment Center
University of North Carolina at Chapel Hill
7019 Thurston Bowles Building, CB# 7248
Chapel Hill, NC 27599-7248
(919) 9661077
Dr. Richard Boucher, M.D.
Dr. Michael Knowles, M.D.
Dr. James R. Yankaskas, M.D.
Programa afiliado:
Western Carolinas Cystic Fibrosis Center
411 Billingsiey Road Suite 104
Charlotte, NC 28211
(704) 3389818
Dr. William S. Ashe, M.D.
Dr. Hugh R. Black, M.D.

Programa de extension:
The Ruth and Billy Graham Children’s Health Clinic
50 Doctors Drive Suite 105
Asheville, NC 28801
(828) 2131740
Enf. Kristi Gott, P.N.P.

Durham
Cystic Fibrosis and Pediatric Pulmonary Center
Duke University Medical Center
Bell Building, Room 302
P. O. Box 2994
Durham, NC 27710
(919) 6842214
Dr. Thomas Murphy, M.D.

Programa para adultos:
Duke University Medical Center
Box 31166
Durham, NC 27710
(919) 6843202
Dr. Peter S. Kussin, M.D.

Programa afiliado:
Children’s Respiratory Center
58 Bear Drive Greenville, SC 29605
(864) 2208000
Dra. Jane V. Gwinn, M.D.

Winston Salem
Wake Forest University Baptist Medical Center
Department of Pediatrics
Medical Center Boulevard
Winston-Salem, NC 27157
(336) 7164126
Dr. Karl Karlson, Jr., M.D.

Programa para adultos:
Dr. Michael Larj, M.D.

NORTH DAKOTA

Bismarck
Heart and Lung Clinic
310 North 10th Street
Bismarck, ND 58501
(800) 9328848 ó (701) 5307500
Dr. James A. Hughes, M.D.

OHIO

Akron
Lewis H. Walker Cystic Fibrosis Center
Children’s Hospital Medical Center of Akron
Two Perkins Square
Akron, OH 44308
(330) 543 3249
Dr. Nathan Kraynack, M.D.

Programa para adultos:
(330) 5433249
Thomas G. Oibrych, M.D.

Cincinnati
Cincinnati Children’s Hospital Medical Center
Pulmonary Medicine, OSB 5
3333 Burnet Avenue
Cincinnati, OH 452293039
(513) 6363200
Dr. James D. Acton, M.D.

Programa para adultos:
University of Cincinnati
(513) 5584831
Dra. Patricia M. Joseph, M.D.
Cleveland
Rainbow Babies and Children’s Hospital
Case Western Reserve University,
Room 3001
Pediatric Pulmonary Division
Mail Code: RBC 6006
11100 Euclid Avenue Cleveland, OH 44106
(216) 8443267
Dr. Michael W. Konstan, M.D.

Programa para adultos:
(216) 8443267
Dra. Pamela B. Davis, M.D.

Columbus
Cystic Fibrosis Center
Columbus Children’s Hospital
Section of Pulmonary Medicine
700 Children’s Drive
Columbus, OH 432052696
(614) 7224766
Dra. Karen S. McCoy, M.D.

Programa para adultos:
(614) 7224766
Dr. John S. Heintz, M.D.

Dayton
Cystic Fibrosis Center
The Children’s Medical Center
One Children’s Plaza
Dayton, OH 454041815
(937) 6413440
Dr. Robert Fink, M.D.

Programa para adultos:
Wright State University School of Medicine
(937) 7753875
Dr. Gary M. Onady, M.D.

Toledo
Toledo Children’s Hospital
2142 North Cove Boulevard
Toledo, OH 43606
(419) 2914626
Dr. Pierre A. Vauthy, M.D.

Programa para adultos:
(419) 2914626
Dr. Jeffrey Lewis, M.D.

OKLAHOMA

Oklahoma City
Children’s Hospital of Oklahoma
University of Oklahoma Health Science Center
Cystic Fibrosis Center
940 N.E. 13th Street, Room 3B314
Oklahoma City, OK 73104
(405) 2716390
Dr. James Royall, M.D.

Programa afiliado:
Tulsa Cystic Fibrosis Center
University of OK Health Science Center/Pediatric Clinic
2815 S. Sheridan Road
Tulsa, OK 74129
(918) 4818100
Dr. John C. Kramer, M.D.
Dr. T.L. Carey, M.D.
OREGON

Portland
Oregon Health Sciences University
UHN 56 Cystic Fibrosis Center
3181 S.W. Sam Jackson Park Road
Portland, OR 972013098
(503) 4185747
Dr. Michael Wall, M.D.

Clínicas del programa de extensión:
Medford CF Clinic
Rogue Valley Hospital
Medford, OR

Eugene CF Clinic
Sacred Heart Hospital
Eugene, OR

Programa para adultos:
(503) 4947680
Dr. Gopal Allada, M.D.

Programa afiliado:
Kaiser Permanente Northwest Region
3550 N. Interstate Avenue
Portland, OR 97227
(503) 2859321
Dr. Richard C. Cohen, M.D.

Hershey
Hershey Medical Center
Department of Pediatrics
Pennsylvania State University
500 University Drive
P.O. Box 850
Hershey, PA 17033
(717) 531 5338
Dr. Gavin Graff, M.D.
Dr. W. Stuart Warren, M.D.

Programa para adultos:
Dr. Robert Vender, M. D.

Programa afiliado:
Geisinger Medical Center
Pediatric Allergy, Immunology &
Pulmonary Medicine
100 N. Academy Avenue
Danville, PA 178221339
(570) 2717910
Dr. Carlos Perez, M.D.

PHILADELPHIA

Harrisburg
Pediatric and Adult Cystic Fibrosis Center
Harrisburg Hospital
Landis Building, Second Floor
501 N. 3rd Street
Harrisburg, PA 17110
(717) 7824790
Dr. Muttiah Ganeshananthan, M.D.

Programa para adultos:
(717) 7824790
Dr. William M. Anderson, M.D.

Programa para adultos:
Hospital of the University of Pennsylvania
Pulmonary Medicine/Critical Care Medicine
835 West Gates Building
3600 Spruce Street
Philadelphia, PA 191044283
(215) 6628766
Dr. David A. Lipson, M.D.
St. Christopher’s Hospital for Children
Erie Avenue at Front Street
Philadelphia, PA 191341095
(215) 4275183
Dra. Laurie Varlotta, M.D.
Dra. Suzanne Beck, M.D.

Programa para adultos:
Drexel University College of Medicine
(215) 7627581
Dr. William Sexauer, M.D.

Pulmonary/Critical Care Division
Medical College of Pennsylvania Hospital
3300 Henry Avenue
Philadelphia, PA 19129
(215) 8427748
Dr. Stanley Fiel, M.D.

Clínica del programa de extensión:
St. Christopher’s Hospital Health Network
Pediatric Specialists
153 Broadhead Road
Bethlehem, PA 18017

Pittsburgh
Cystic Fibrosis Center
Children’s Hospital of Pittsburgh
University of Pittsburgh School of Medicine
3705 Fifth Avenue at DeSoto Street
Pittsburgh, PA 15213
(412) 6925631
Dr. David M. Orenstein, M.D.

Programa para adultos:
(412) 6211200
Dr. Joel Weinberg, M.D.
Dr. Joseph Pilewski, M.D.

PUERTO RICO
San Juan
Cystic Fibrosis Center
Pediatric Pulmonary Program of San Juan
Cardiovascular Center of Puerto Rico and Caribbean
P.O. Box 366528
San Juan, PR 009366528
(787) 7548500
Dr. Jose R. RodriguezSantana, M.D.

RHODE ISLAND
Providence
Brown University Medical School
Cystic Fibrosis Center
Rhode Island Hospital
Child Development Center
593 Eddy Street 6th Floor APC Building
Providence, RI 02903
(401) 7938564
Dra. Mary Ann Passero, M. D.
Dr. Michael Schechter, M.D.

Programa para adultos:
Dr. Walter Donat, M.D.

SOUTH CAROLINA
Charleston
Cystic Fibrosis Center
Medical University of South Carolina
Division of Pediatric Pulmonology, Allergy & Immunology
135 Rutledge Avenue
P.O. Box 250561
Charleston, SC 29425
(843) 8760444
Dr. C. Michael Bowman, M.D.
Programa para adultos:
Adult CF Center
Medical University of South Carolina
Division of Pulmonary and Critical Care
96 Jonathan Lucas Street, Suite 812CSB
P.O. Box 250623
Charleston, SC 29425
(843) 7920729
Dr. Patrick Flume, M.D.

Columbia
Pediatric Pulmonary Associates
3 Medical Park, Suite 270
Columbia, SC 29203
(803) 7487555
Dr. Daniel C. Brown, M.D.

Greenville
Ver Durham, NC, Duke University Medical Center

SOUTH DAKOTA

Sioux Falls
Cystic Fibrosis Center
Sioux Valley Hospital
1100 South Euclid Avenue
P.O. Box 5039
Sioux Falls, SD 571175039
(605) 3337169
Dr. James Wallace, M.D.

Programa para adultos:
Dr. Rodney R. Parry, M.D.

TENNESSEE

Memphis
Memphis Cystic Fibrosis Center
University of Tennessee College of Medicine
Le Bonheur Children’s Medical Center
50 North Dunlap
Memphis, TN 381032893
(901) 5725222
Dr. Robert A. Schoumacher, M.D.

Programa para adultos:
1211 Union Avenue, Suite 120
Memphis, TN 38104
(901) 7255533
Dr. Richard Boswell, M.D.

Dallas
Children’s Medical Center of Dallas
Cystic Fibrosis Center
1935 Motor Street, Room D304
Dallas, TX 75235
(214) 4562361
Dr. Claude B. Prestidge, M.D.
**Programa para adultos:**
St. Paul Medical Center  
5939 Harry Hines Boulevard, Suite 711  
Dallas, TX 75235  
(214) 879-6555  
Dr. Randall Rosenblatt, M.D.

**Programas afiliados:**
Allergy Alliance of the Permian Basin  
606B North Kent Street  
Midland, TX 79701  
(915) 561-8183  
Dr. John D. Bray, M.D.

Scott & White Clinic  
2401 South 31st Street  
Temple, TX 76508  
(254) 724-2144  
Dr. John Pohl, M.D.

The University of Texas Health Center at Tyler  
11937 US Hwy 271  
Tyler, TX 75708  
(903) 877-7220  
Dra. Barbara Huggins, M.D.

**Fort Worth**
Cystic Fibrosis Center  
Cook Children’s Medical Center  
901 Seventh Avenue  
Fort Worth, TX 76104  
(682) 885-1621  
Dr. James C. Cunningham, M.D.  
Dra. Nancy N. Dambro, M.D.

**Clinica del programa de extensión:**
Texas Tech University Health Sciences Center  
1400 Coulter, Bldg E, Suite 703  
Amarillo, TX 79106  
(806) 354-5437  
Dr. James C. Cunningham, M.D.  
Dr. Maynard Dyson, M.D.

**Houston**
Baylor College of Medicine  
One Baylor Plaza  
Houston, TX 77030  
(832) 822-3300  
Dr. Peter W. Hiatt, M.D.  
Dr. Dan Seilheimer, M.D.

The Methodist Hospital  
Department of Medicine Pulmonary  
6550 Fannin, Suite 1236  
Houston, TX 77030  
(713) 394-3800  
Dra. Kathryn A. Hale, M.D.

**Programa para adultos:**
The Methodist Hospital  
Department of Medicine Pulmonary  
6550 Fannin, Suite 1236  
Houston, TX 77030  
(713) 394-3800  
Dra. Kathryn A. Hale, M.D.

**Programa afiliado:**
Children’s Hospital of Austin Specialty Care Center  
1400 N. IH 35  
Austin, TX 78701  
(512) 324-8835  
Dr. Allan L. Frank, M.D.

**Fort Worth**
Cystic Fibrosis Center  
Cook Children’s Medical Center  
901 Seventh Avenue  
Fort Worth, TX 76104  
(682) 885-1621  
Dr. James C. Cunningham, M.D.  
Dra. Nancy N. Dambro, M.D.

**San Antonio**
Cystic FibrosisChronic Lung Disease Center  
Christus Santa Rosa Children’s Hospital  
333 N. Santa Rosa Street  
San Antonio, TX 78207  
(210) 704-2335  
Dra. Donna Beth WilleyCourand, M.D.

**Programa para adultos:**
Dr. Carlos Orozco, M.D.
Programa afiliado:
Cystic Fibrosis Program
Methodist Children’s Hospital
Methodist Plaza
7700 Floyd Curl
San Antonio, TX 78229
(210) 575-7371
(800) 297-1021
Dra. Martha Morse, M.D.

TriServices Military CF Center
Department of Pediatrics
Wilford Hall USAF Medical Center
2200 Bergquist Drive, Suite 1
59MDW / MMNP
Lackland AFB, TX 78236-5200
(210) 292-7170
Dr. Andre Fallot, M.D.

Programas afiliados:
Naval Medical Center San Diego
Department of Pediatrics
34800 Bob Wilson Drive
San Diego, CA 92134-5000
(619) 532-6896
Dr. Henry Wojtczak, M.D.

Tripler Army Medical Center
Department of Pediatrics
1 Jarrett White Road Tripler AMC, HI
96859-5000
(808) 433-9226
(808) 433-6697
Dra. Laura Mulreany, M.D.

National Naval Medical Center
Pediatric Clinic, Building 9, Room 123
8901 Wisconsin Avenue
Bethesda, MD 20889-5000
(301) 295-4919
Dr. H. Joel Schmidt, M.D.

Naval Medical Center,
Portsmouth Charette Health Care Center
Pediatric Pulmonary Clinic
27 Effingham Street
Portsmouth, VA 23708-2197
(757) 953-2955
Dr. Rees Lee, M.D.

Madigan Army Medical Center
Department of Pediatrics
Pediatric Pulmonary Medicine
Tacoma, WA 98431
(800) 404-4506
(253) 968-1881
Col. Dr. Donald Moffitt, M.D.

UTAH

Salt Lake City
Intermountain Cystic Fibrosis Center
Department of Pediatrics
University of Utah Health Sciences Center
100 North Medical Drive, 2C 454 SOM
Salt Lake City, UT 84132-0001
(801) 588-2621
Dra. Barbara A. Chatfield, M.D.

Programa para adultos:
Intermountain Cystic Fibrosis Center
University of Utah Health Sciences Center
50 North Medical Drive, 711 Wintrobe Building
Salt Lake City, UT 84132-0001
(801) 581-7806
Dr. Ted Liou, M.D.

Programas afiliados:
Children’s Special Health Program
St. Luke’s CF Clinic
100 East Idaho, Suite 200 Boise, ID 83712
(208) 381-7092
Dr. Henry Thompson, M.D.

Pocatello Children’s & Adolescent Clinic
500 S. 11th Avenue
P.O. Box 4730
Pocatello, ID 83205
(208) 232-1443
Dr. Don McInturff, M.D.
abcdefghijklmnopqrstuvwxyz
Programas afiliados:
Anchorage Cystic Fibrosis Clinic
Providence Medical Center
3200 Providence Drive
P.O. Box 196604
Anchorage, AK 995196604
(907) 5615440
Dra. Dion Roberts, M.D.

Mary Bridge Children’s Health Center
311 South L Street  Mailstop B1OC
Tacoma, WA 98405
(253) 4031469 ó 1415
Dr. Lawrence A. Larson, D.O.
Dr. David Ricker, M.D.

Deaconess Medical Center West
800 Fifth Avenue
P.O. Box 248
Spokane, WA 992100248
(509) 4737300
Dr. Michael M. McCarthy, M.D.

WISCONSIN

Madison
University of Wisconsin Cystic Fibrosis/Pediatric Pulmonary Center
Clinical Sciences Center KU/938
600 Highland Avenue
Madison, WI 537929988
(608) 2638555
Dr. Michael J. Rock, M.D.

Programa para adultos:
University of Wisconsin Adult Cystic Fibrosis Program
Clinical Sciences Center H6/380
600 Highland Avenue
Madison, WI 53792
(608) 2637203
Dr. Guillermo A. doPico, M.D.

Programas afiliados:
Marshfield Clinic
1000 North Oak Street
Marshfield, WI 54449
(800) 7828581
Dr. Bradley J. Sullivan, M.D.

St. Vincent’s Hospital
835 South Van Buren
Green Bay, WI 54301
(920) 4964700
Dr. Peter Holzwarth, M.D.

Gunderson Lutheran Medical Center
1900 South Avenue
LaCrosse, WI
Dr. Todd Mahr, M.D.
(608) 7752161

WEST VIRGINIA

Morgantown
Mountain State Cystic Fibrosis Center
West Virginia University
P.O. Box 9214
Morgantown, WV 26506
(304) 2931217
Dra. Kathryn S. Moffett, M.D.

Programa para adultos:
Section of Pulmonary and Critical Care Medicine
Box 9166
West Virginia University and School of Medicine
Morgantown, WV 265069166
(304) 2934661
Milwaukee
Children’s Hospital of Wisconsin
Medical College of Wisconsin
Cystic Fibrosis Clinic
9000 West Wisconsin Avenue,
Box 1997 MS #211
Milwaukee, WI 53201
(414) 2666730
Dr. William Gershan, M.D.

Programa para adultos:
(414) 2666730
Dra. Julie A. Biller, M.D.
Apuntes y preguntas
Apuntes y preguntas
Apuntes y preguntas
Axcan Scandipharm Inc. – Patrocinador del Libro

Axcan Scandipharm Inc. “The CF Company™” (“La compañía de la FQ”), patrocinó este libro con una subvención educativa sin restricciones.

Axcan Scandipharm provee los siguientes productos y servicios para satisfacer las necesidades de la comunidad de fibrosis quística:

Productos

ULTRASE®/ULTRASE®MT (pancrelipasa)
   Microesferas y minitabletas con cubierta entérica
ADEKs® Tabletas masticables y gotas pediátricas
   Suplemento multivitamínico más cinc
URSO 250™ (Tabletas de ursodiol, USP)
SCANDISHAKE® Mezcla para bebida rica en calorías
SCANDICAL® Producto para aumentar las calorías
FLUTTER® Dispositivo para limpiar el moco
VIOKASE® Polvo (pancrelipasa, USP)

Servicios

Programa de atención de primera para la FQ (CareFirst for CF®)
Programa comprensivo de atención en la FQ (Comprehensive Care Program for CF®)
Programa de reducción de costos de medicamentos (Rx Cost Reduction Program®)
Programa ASSIST (ASSIST Program®)

ULTRASE®, ADEKs®, SCANDISHAKE®, SCANDICAL® y FLUTTER® son marcas registradas que pertenecen o están bajo licencia de Axcan Scandipharm Inc. URSO 250™ es una marca registrada de Axcan Pharma US Inc. VIOKASE® es una marca registrada de Axcan Pharma US Inc. CareFirst for CF® Program, Comprehensive Care Program for CF®, Rx Cost Reduction Program® y ASSIST Program® son marcas registradas de servicio, que pertenecen a Axcan Scandipharm Inc. “The CF Company™” es una marca registrada que pertenece a Axcan Scandipharm Inc. ULTRASE® y ULTRASE®MT son fabricados por Eurand International, Milán, Italia, usando su tecnología DIFFUCAPS® o EURAND MINITABS®, para Axcan Scandipharm Inc.