



Una Introducción a la Fibrosis Quística

para los Pacientes y sus Familias

SEXTA EDICIÓN

James C. Cunningham, M.D.
Lynn M. Taussig, M.D.

Una Introducción a la Fibrosis Quística *para los pacientes y sus familiares*

SEXTA EDICIÓN

Dr. James C. Cunningham

Centro para la Fibrosis Quística Fort Worth
Centro Médico Pediátrico Cook
Fort Worth, Texas

Dr. Lynn M. Taussig

Centro Nacional Judío Médico y de Investigación
Denver, Colorado

Editoras

Judy Marciel, M.S.N., R.N., P.C.N.S., C.P.N.P.
Michelle Quirk



Esta información cumple con las directrices y estándares de la Fundación de Fibrosis Quística para materiales educativos. Fue revisada por el Comité de Educación de la Fundación de Fibrosis Quística.



Esta publicación ha sido posible gracias a una generosa donación indefinida de Aptalis Pharma, Inc



DEDICATORIA

Dedicamos este libro, con cariño y respeto, a las personas con fibrosis quística y sus familias, de quienes aprendemos todos los días sobre la vida y la FQ.

Tabla de Contenido

PREFACIO

Cómo Usar Este Libro.....	7
---------------------------	---

PARTE I DEFINICIÓN Y DIAGNÓSTICO

Capítulo 1 ¿Qué es la Fibrosis Quística?.....	11
Capítulo 2 Cómo se Diagnostica la FQ.....	25

PARTE II CÓMO LA FQ AFECTA EL CUERPO

Capítulo 3 Las Glándulas Sudoríparas.....	37
Capítulo 4 El Sistema Respiratorio.....	43
Capítulo 5 El Sistema Gastrointestinal.....	67
Capítulo 6 El Sistema Reproductor.....	81

PARTE III VIVIENDO CON LA FIBROSIS QUÍSTICA

Capítulo 7 Resumen General: Viviendo con la FQ.....	93
Capítulo 8 Manténgase Sano: Qué Puede Hacer.....	95
Capítulo 9 Manténgase Sano: Evite los Gérmenes.....	109
Capítulo 10 Criando un Niño con FQ.....	125
Capítulo 11 La Adolescencia y la FQ.....	137
Capítulo 12 La Vida de los Adultos con FQ.....	143
Capítulo 13 El Equipo de la FQ, Quiénes Son y Qué Hacen.....	147
Capítulo 14 La Fundación de Fibrosis Quística.....	157
Capítulo 15 El Futuro y la Investigación sobre la FQ.....	167

PARTE IV RECURSOS

Anexo A Palabras Médicas Importantes de Conocer.....	177
Anexo B Lista de Recursos	205
Anexo C Una Introducción al Drenaje Postural y Percusión.....	211
Anexo D Registro Diario de la Dieta, Tratamientos y Síntomas.....	221
Anexo E Centros de Atención Acreditados por la Fundación de FQ....	225

PREFACIO

Cómo Usar este Libro

Si usted es el padre, la madre o un familiar de alguna persona que recién fue diagnosticada con fibrosis quística (FQ) o si es un adulto que se acaba de enterar que tiene FQ, es posible, que esté preocupado, confundido o asustado. Podría tener preguntas sobre la FQ y su tratamiento. Esto es normal y de esperar. Este libro le ayudará a saber más sobre la FQ. Contestará sus preguntas, aclarará confusiones y le dirá dónde puede obtener más información y apoyo.

Este libro tiene 15 capítulos. Muchos capítulos terminan con "Preguntas de Repaso", para que usted verifique su aprendizaje. Conforme vaya leyendo, podría ser útil que anote sus propias preguntas en el espacio provisto. Lea un capítulo a la vez. Lleve consigo este libro y sus preguntas cuando se reúna con su equipo de atención de la FQ en su centro de atención de la FQ, para obtener respuestas. Siempre estamos aprendiendo más sobre la FQ y cómo tratarla. Este libro no puede responder todas sus preguntas, pero le ayudará a comprender mejor la FQ y su tratamiento.

Todas las palabras que aparecen en letra negrita y en itálica son palabras que aparecen por primera vez en el libro, y están definidas en el Anexo A: "Palabras Médicas Importantes de Conocer", al final del libro. En el Anexo B, la "Lista de Recursos" le puede indicar dónde encontrar más información sobre muchos de los temas cubiertos en este libro. El Anexo C puede ayudarle a saber más sobre el drenaje postural y la percusión, una técnica de limpieza de las vías respiratorias. El Anexo D contiene ejemplos de formularios en blanco, que puede copiar y usar para ayudarle a organizar los cuidados para la FQ que usted o su hijo necesitan. El Anexo E presenta una lista de los centros de atención acreditados por la Fundación de Fibrosis Quística.

Es posible que le hayan entregado un DVD con este libro. El DVD le dará una presentación sobre la FQ y el equipo de atención de la FQ. Este libro cubre los mismos temas, pero con mayor detalle. Conserve el libro y el DVD por si desea tener una referencia futura o para compartírselos con familiares y amigos que deseen saber más sobre la FQ.

PARTE I

Definición y Diagnóstico

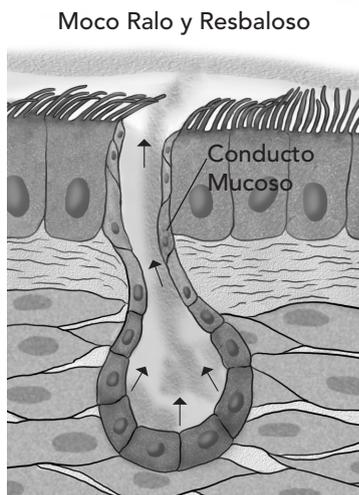


Capítulo 1: ¿Qué es la Fibrosis Quística?

La fibrosis quística (conocida como 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).

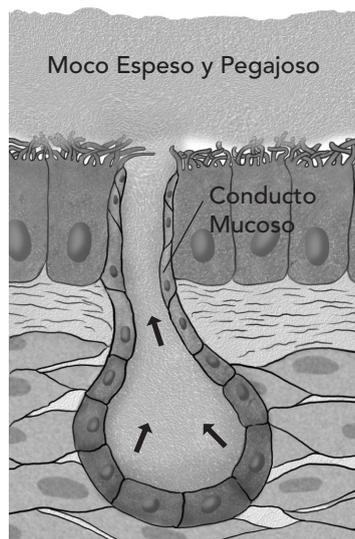
Las glándulas exocrinas normalmente producen **secreciones** ralas y resbaladizas, como el sudor, el moco, las lágrimas, la saliva y los jugos digestivos. Estas secreciones salen por **conductos** (tubos pequeños) hasta llegar a la superficie del cuerpo o a los órganos huecos, como los **intestinos**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

Células Pulmonares



Sin FQ

En una glándula mucosa sana, las secreciones salen fácilmente a través del conducto



Con FQ

La FQ hace que el moco sea espeso y pegajoso

En la FQ, las glándulas exocrinas (excepto las glándulas sudoríparas o del sudor) producen un moco que es demasiado espeso y pegajoso. Este moco obstruye los conductos y otras vías de paso. Los **taponos de moco** se encuentran con mayor frecuencia en los pulmones y los intestinos y pueden causar problemas al respirar y digerir los alimentos.

* Todas las palabras que aparecen en letra **negrita** y en *itálica* están definidas en el Anexo A: "Palabras Médicas Importantes de Conocer" página 177.

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

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

Qué no es la FQ

La FQ es un tema confuso para muchas personas. Los siguientes temas son algunos puntos que causan 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 una persona 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 y madres 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 hicieron antes o durante el embarazo causó la FQ!

La FQ No Afecta el Cerebro

Algunas personas confunden la fibrosis quística (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 la FQ.



La FQ no afecta el cerebro. Los niños con FQ tienen la misma capacidad para aprender que los niños sin la enfermedad.

¿Es la FQ una Enfermedad Nueva?

La FQ no es una enfermedad nueva. Hay escrituras que indican, que en 1595 algunos niños 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 del 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, hemos aprendido mucho más sobre la FQ.

¿Cuán común es la FQ?

La FQ es uno de los trastornos genéticos (heredados, **hereditarios**) más comunes en las personas blancas. En los Estados Unidos, uno de cada 3200 recién nacidos con vida, de raza blanca, tiene FQ. En las personas afroamericanas, se presenta en uno de cada 15000 nacidos vivos. La FQ es poco común en los asiáticos y en la mayoría de las tribus indioamericanas. Cada vez es más frecuente en los hispanos. Ocurre igualmente en los hombres y las mujeres.

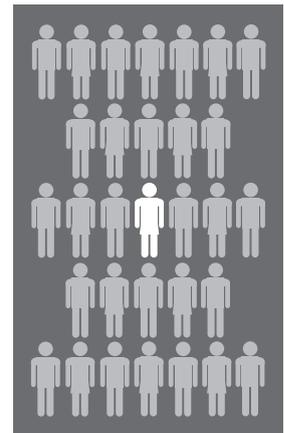
En los Estados Unidos, entre 800 y 900 personas son diagnosticadas con FQ cada año. Hoy día, hay aproximadamente 30000 personas con FQ en los Estados Unidos. La cantidad aumenta conforme se diagnostican más personas, se les da tratamiento más pronto y viven más.

Los Genes, los Cromosomas y Cómo una Persona Adquiere la FQ

En los Estados Unidos, una de cada 31 personas tiene una **mutación** del **gen** de la FQ. Esto significa que hay más de 10 millones de estadounidenses con una copia de la mutación genética de la FQ. Las personas que tienen una copia de la mutación del gen de la FQ no tienen FQ. Pero no se puede identificar a todos los **portadores** del gen. Actualmente, se están realizando **investigaciones** para encontrar una prueba de laboratorio que identifique a todos los portadores.

Todas las personas que tienen FQ nacieron 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 son variables. En la mayoría de las personas, los pulmones son la parte del cuerpo más afectada; 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



Uno de cada 31 estadounidenses es portador asintomático de una copia del gen que causa la FQ.



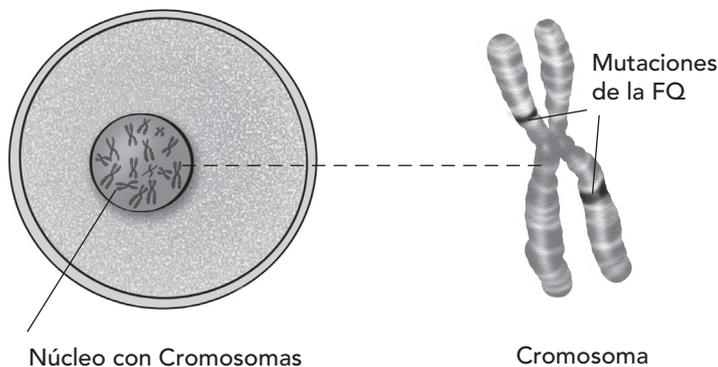
Unas 30000 personas en los Estados Unidos tienen FQ.

unidades principales de la **herencia**. Estos determinan 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 a problemas serios de salud, como la FQ.

Los genes están en los **cromosomas**. Los cromosomas son estructuras en forma de hilos, que se encuentran en el **núcleo** de todas las **células**. Cada cromosoma tiene miles de genes diferentes. Los genes están en pares. Cada progenitor aporta un gen de su par para construir un par nuevo para el hijo. Los genes transmiten los rasgos de la familia de generación a generación.

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. En otras palabras, tanto los hombres como las mujeres pueden heredar la FQ. Si el gen con la mutación de la FQ se une a un gen normal, el gen normal funcionará más arduamente y el gen con la mutación de la FQ será recesivo. Esta persona no tendrá FQ; sin embargo, será portadora de la FQ. Un portador es una persona con una mutación genética de la FQ y un gen normal. El portador no tiene síntomas, ni tiene la enfermedad.



Los genes (representados por líneas en los cromosomas) están en los cromosomas. Determinan cosas como el color de los ojos, el color del cabello, la estatura y la FQ.

Para que un niño tenga FQ, ambos progenitores deben ser portadores de al menos una mutación del gen de la FQ. Ellos heredaron este gen de uno de sus padres, quienes a la vez, heredaron el gen de uno de sus progenitores.

Cada niño con FQ obtuvo genes de la enfermedad tanto de la madre como del padre. Por lo tanto, hay una mutación genética de la FQ en ambos lados de la familia.

Cuando ambos progenitores son portadores y cada uno de ellos aporta un gen con la mutación de la FQ, no hay un gen que funcione normalmente. El hijo tendrá FQ.

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 mutación o modificación en el material genético, que causa un cambio o pérdida de un bloque de construcción. Desde 1989, se han encontrado más de 1500 mutaciones diferentes del gen de la FQ y aún siguen encontrando más mutaciones. Los científicos están estudiando los efectos de las diferentes mutaciones del gen de la FQ.

El haber encontrado el gen de la FQ nos ha ayudado a saber cómo y por qué este gen causa la FQ. Esta información ha sido la base de investigaciones sobre formas nuevas para tratar la FQ. Puede leer más sobre “El Futuro y la Investigación en la FQ” en el Capítulo 15.

¿Es Posible Identificar los Portadores de la FQ?

Puesto que un portador no tiene síntomas de la FQ, a menudo no se sabe si una persona es portadora hasta que él o ella tienen un hijo con FQ. Con frecuencia, los portadores de una mutación genética de la FQ, pueden identificarse si algún pariente tiene FQ. Primero, se hace un examen de sangre o con células obtenidas de la parte interna de la mejilla de la persona con FQ. Si se identifica alguna mutación en el gen de la FQ, los familiares pueden hacerse la prueba para esa misma mutación y ver si son portadores.

Es más difícil encontrar a los portadores de la FQ en la población general. Pueden buscarse las mutaciones genéticas conocidas, pero no podemos saber si la persona es portadora de una mutación desconocida. Además, la mayoría de los laboratorios solo hacen pruebas para las mutaciones más comunes. Es difícil tamizar para todas las mutaciones. Por lo tanto, sigue siendo difícil el tamizaje del público en general para detectar los portadores del gen de la FQ.

¿Cuál es el Riesgo de FQ en los Embarazos Futuros?

Cuando ambos progenitores son portadores de una mutación genética de la FQ, no todos sus hijos tendrán 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

Un espermatozoide del padre que tiene la mutación genética de la FQ, puede unirse a un óvulo de la madre que tiene la



Si ambos progenitores son portadores de mutaciones genéticas de la FQ, hay exámenes prenatales que pueden hacerse para saber si el feto tiene FQ.

mutación genética de la FQ. Con dos mutaciones genéticas de la FQ, el niño tiene FQ.

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

Un espermatozoide con la mutación genética de la FQ puede unirse a un óvulo con un gen normal de la FQ. El niño no tendrá FQ, pero será portador.

Un espermatozoide con un gen normal de la FQ puede unirse a un óvulo con un gen normal de la FQ. El niño no será portador de la FQ, ni tendrá FQ.

El cuadro siguiente muestra lo que puede suceder cuando se unen el espermatozoide y el óvulo de progenitores que son portadores de la mutación genética de la FQ.

Cuando ambos progenitores son portadores de la mutación genética de la FQ, **cada bebé** tiene una probabilidad de:

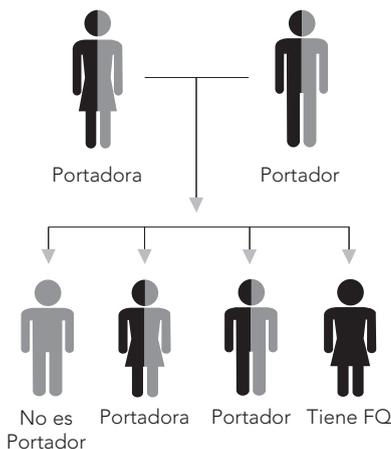
- una en cuatro (25 por ciento) de no ser portador, ni tener FQ
- dos en cuatro (50 por ciento) de ser portador, pero no tener FQ y
- una en cuatro (25 por ciento) de tener FQ

Cada embarazo tiene estas probabilidades, aunque los progenitores ya tengan un hijo con FQ.

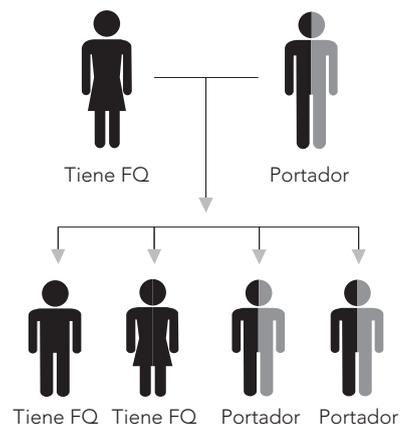
Cómo una Persona Adquiere la FQ

Para tener FQ, una 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

Cuando dos personas que son portadoras tienen un hijo, hay una probabilidad del 25% de tener un hijo con FQ.

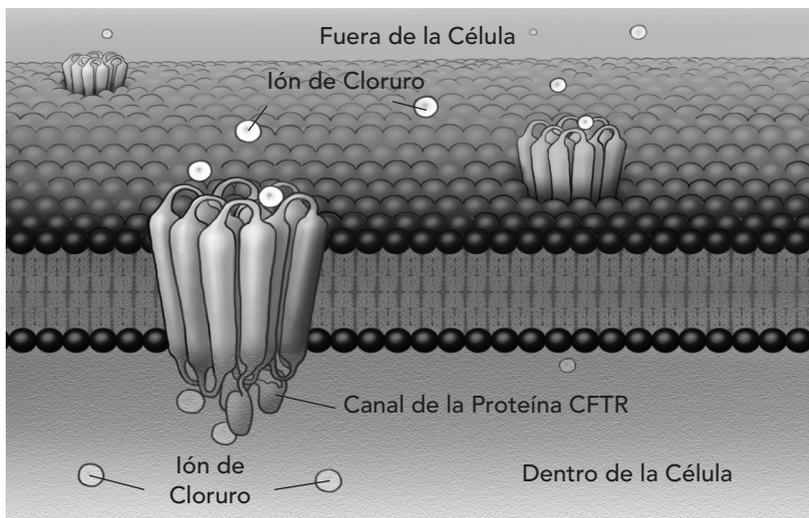


Cuando un progenitor tiene FQ y el otro es portador, existe una probabilidad del 50% de tener un hijo con FQ.



¿Cómo los Genes Alterados Causan la FQ?

La FQ es genética. La versión sana del gen 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 (cloruro y sodio) y el agua de la célula (lo que se conoce como **transporte de iones**). La mutación genética de la FQ cambia el CFTR, por lo que la proteína no funciona apropiadamente. En consecuencia, se trastorna el transporte de agua y sal (hay un transporte anormal de iones). Los principales cambios se producen en las glándulas sudoríparas y mucosas. Al saber cómo funciona el CFTR, los investigadores adquieren pistas sobre posibles tratamientos nuevos.



Los iones de cloruro se mueven desde dentro de la célula hacia afuera, a través del canal de proteína CFTR

Las Glándulas Sudoríparas

La mutación genética de la FQ causa una serie de eventos que culminan con la producción de secreciones anormales. En la FQ, las glándulas sudoríparas producen un sudor que es más salado que el sudor de alguien que no tiene FQ. 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, ayuda a eliminar el polvo y los **gérmenes**. También lubrica 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 se torna 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

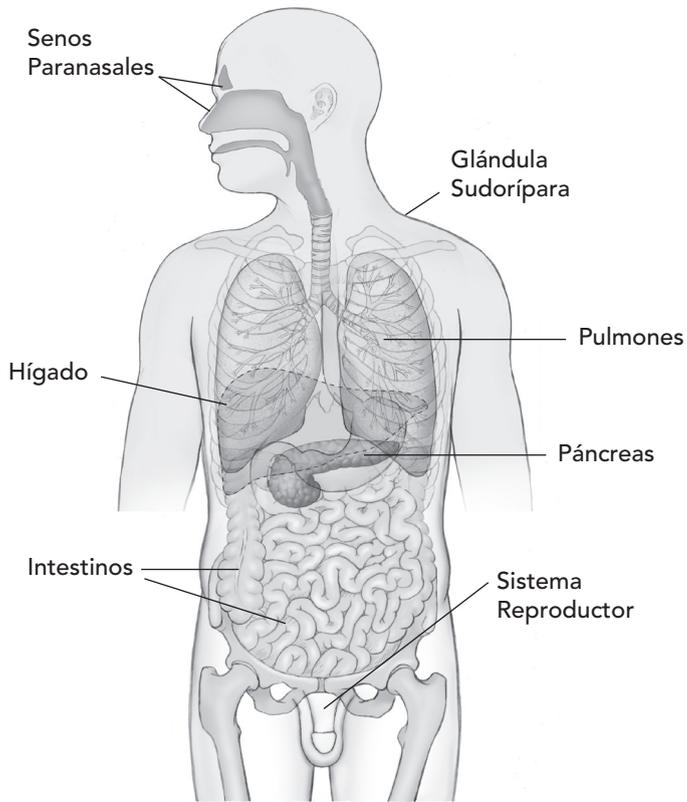
Las vías respiratorias del pulmón se obstruyen con el moco espeso y pueden infectarse e inflamarse. Las infecciones y la **inflamación** causan una enfermedad pulmonar **crónica**. Todas las personas con FQ llegan a tener una enfermedad pulmonar crónica en algún momento.

Digestión Alterada

El 90 por ciento de las personas con FQ tiene problemas en la **digestión**. El moco espeso evita que las **enzimas** digestivas del páncreas lleguen a los **intestinos**, las cuales se necesitan para ayudar a digerir la comida.

La FQ también afecta otras partes del cuerpo, como el hígado y el **sistema reproductor**. En la mayoría de las personas con FQ, estas dificultades no son tan problemáticas como los efectos en la respiración y la digestión. En otros capítulos, se analizan los efectos que la FQ causa en los pulmones, los intestinos y otras partes del cuerpo.

Hay mucho que aún no sabemos sobre la FQ, pero hemos avanzado considerablemente. Los científicos siguen estudiando las mutaciones genéticas de la FQ, la proteína que produce el gen de la FQ y el defecto básico, para no solo tratar los síntomas, sino ayudar a tratar o curar la causa de la FQ.



La FQ produce cambios en muchas partes del cuerpo, como los pulmones, el páncreas, el hígado, los intestinos, el sistema reproductor y las glándulas sudoríparas.

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. Una persona adquiere la FQ porque:**
 - a. Está cerca de alguien con FQ que tose.
 - b. Toca pañuelos desechables sucios.
 - c. Hereda dos mutaciones genéticas de la FQ.
 - d. Toca a una persona que tiene FQ.
- 3. Las glándulas exocrinas producen:**
 - a. Moco
 - b. Sudor
 - c. Lágrimas
 - 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 de la mutación genética de la FQ?**
 - a. Tos
 - b. Sibilancias (sonido chillón durante la respiración)
 - c. Neumonía
 - d. Heces anormales
 - e. Dificultad para ganar peso
 - f. Todas las anteriores
 - g. Ninguna de las anteriores
- 6. Cuando los padres ya tienen un hijo con FQ, ¿cuáles son las probabilidades de que su próximo hijo tenga FQ?**
 - a. Cada embarazo tiene las mismas probabilidades.
 - b. No hay ninguna probabilidad de que el próximo hijo tenga FQ.
 - c. Es menos probable que los padres tengan otro hijo con FQ.
 - d. Es más probable que los padres tengan otro hijo 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.

8. **¿Cuál afirmación sobre la FQ es verdadera?**
- Fumar durante el embarazo aumenta las probabilidades de tener un hijo con FQ.
 - La FQ no se produce por algo que los padres hayan o no hayan hecho antes o durante el embarazo.
 - Si se comen los alimentos correctos durante el embarazo, se reduce la probabilidad de tener un hijo con FQ.
 - La probabilidad de tener un hijo con FQ disminuye si no se toman bebidas alcohólicas durante el embarazo.
9. **¿Cuándo empieza la FQ en una persona?**
- Al momento de la concepción.
 - Alrededor de los dos años de vida.
 - En distintos momentos para las distintas personas.
 - Cuando la persona se empieza a sentir mal por primera vez.
10. **¿Cuáles de las siguientes afirmaciones son verdaderas?**
- Uno de cada 31 estadounidenses es portador de una mutación genética de la FQ.
 - Ambos progenitores de un niño con FQ son portadores de una mutación de la FQ.
 - Si la madre o el padre es portador(a) de la mutación genética de la FQ, el hijo tendrá FQ.
 - Para tener la FQ, un niño debe heredar una mutación genética de la FQ de cada progenitor.
11. **¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones es verdadera?**
- Cualquier persona puede someterse a una prueba para ver si es portadora de la mutación genética de la FQ, con una exactitud del 100 por ciento.
 - 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, vaya 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 mutaciones genéticas de la FQ**. Página 16.

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 las 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 18.

5. G

Ninguno de las anteriores es un síntoma de los portadores de la mutación genética de la FQ. Los portadores de la FQ no tienen síntomas de la FQ y no tienen FQ. Página 15.

6. A

Cada embarazo tiene las mismas probabilidades. Puesto que ya tienen un hijo con FQ, ambos padres son portadores de una mutación genética de la FQ. Por lo tanto, tienen una probabilidad de uno en cuatro de tener un hijo con FQ en todos y cada uno de los embarazos. Página 16.

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 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 es variable; pueden aparecer desde el nacimiento o en cualquier momento durante la vida de una persona. Página 13.

10. A, B, D

Es cierto que una de cada 31 personas en los Estados Unidos es portadora de la mutación genética de la FQ, que ambos padres de un niño con FQ son portadores de la mutación genética de la FQ y que un niño debe heredar un gen de la FQ de cada progenitor para tener FQ. 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 aporta un gen para formar los pares genéticos del niño. Ambos progenitores deben ser portadores y dar al niño una mutación genética de la FQ para que su hijo 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. Es muy probable que la mutación genética de la FQ sea la misma en todos los miembros de la familia. Puesto que hay más de 1500 mutaciones genéticas, una persona no puede someterse a una prueba con un 100 por ciento de exactitud. Página 15.

Apuntes y Preguntas

Capítulo 2: Cómo se Diagnostica la FQ

El Diagnóstico de la FQ

La fibrosis quística (FQ) se **diagnostica** usando la historia médica, el examen físico y pruebas de laboratorio.

Historia Médica

El médico obtendrá los antecedentes o historia médica de la persona, que describe sus problemas y síntomas. También es útil obtener la historia familiar, que consiste en los antecedentes médicos de los parientes cercanos. La historia médica juega un papel muy importante para orientar al médico hacia la FQ, ya que la FQ es una enfermedad genética.

Examen Físico

El médico hará un examen físico completo, para buscar los **signos** clásicos 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 las distintas partes del cuerpo. La **prueba del sudor** es el análisis estándar para la FQ. La FQ también se puede diagnosticar con una prueba genética. Más adelante en este capítulo, encontrará detalles sobre las pruebas para diagnosticar 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 de las personas con FQ, la FQ se diagnostica o los síntomas empiezan a presentarse durante los primeros dos años de la vida.

Alrededor del 10 al 15 por ciento de las personas con FQ tendrá síntomas al momento de nacer. Tienen un **intestino obstruido**, lo que se conoce como **íleo meconial**. Con las pruebas en los recién nacidos, la FQ generalmente puede diagnosticarse aun antes de que se presenten los síntomas.

Las personas nacen con la FQ, pero algunas de ellas no mostrarán los síntomas de la enfermedad, hasta muchos años después en la vida. En la mayoría de los niños, se diagnostica en los primeros 2 años de vida. Sin embargo, en algunas personas no se diagnostica sino hasta la adolescencia o la edad adulta.



Los Síntomas de la FQ

El tipo y la severidad de los síntomas de la FQ varían de una persona a otra. Muchos otros problemas de salud tienen síntomas parecidos a los de la FQ. Esto hace que la FQ pueda ser difícil de identificar o diagnosticar. 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:

- Piel con sabor a sal
- Aumento lento de peso, aunque el apetito sea bueno
- Defecación anormal (**diarrea** crónica, heces voluminosas, frecuentes, grasosas y con olor desagradable)
- **Sibilancias**
- Tos y aumento del moco pulmonar
- **Neumonía**
- **Pólipos nasales** (pequeños crecimientos carnudos en la nariz)
- **Dedos en palillos de tambor**, también llamada Acropaquia (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 solo se presentan en personas con FQ. Pueden aparecer en otras enfermedades. Alguien con FQ podría no tener todos estos síntomas. Pero cuando hay muchos de estos síntomas, el médico puede solicitar una prueba para la FQ. La prueba estándar para diagnosticar la FQ, es la prueba del sudor.



Una prueba del sudor es la forma estándar para diagnosticar la FQ. La prueba debe realizarse en un centro de atención acreditado por la Fundación de Fibrosis Quística. Estos centros de atención se especializan en el diagnóstico y tratamiento de la FQ.

Más adelante, en otros capítulos, se describe cómo la FQ afecta el cuerpo. También, se describen con más detalle los síntomas de la FQ, por qué se presentan y cuál es el tratamiento.

La Prueba del Sudor

Por lo general, la FQ se diagnostica mediante una prueba del sudor. La prueba del sudor mide la cantidad de sal en el sudor de una persona. La FQ afecta las glándulas exocrinas. Las glándulas sudoríparas son un tipo de glándula exocrina. La mutación genética de la FQ cambia la forma cómo el cuerpo maneja la sal. Se pierde más sal en el sudor. La cantidad de sudor es normal, pero el contenido de sal es alto. Esta es la base de la prueba usada para diagnosticar la FQ

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

La prueba del sudor es fácil, barata, precisa y no duele. Pero debe hacerse y analizarse en forma correcta. Las pruebas del sudor deben ser realizadas por personas entrenadas y con experiencia, en un centro de atención acreditado por la Fundación de Fibrosis Quística. Los laboratorios en los centros acreditados por la Fundación de FQ hacen muchas pruebas del sudor al año y estas pruebas las revisa un director del centro de FQ.

Más Información Sobre la Prueba del Sudor

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

Las pruebas del 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 y hermanas de una persona con FQ debieran someterse a la prueba, tengan o no síntomas de la FQ. La edad en la cual se inician los síntomas varía de una persona a otra. Entre más pronto se diagnostique

la FQ, más pronto se puede iniciar el tratamiento. Al iniciar el tratamiento en forma temprana, habrá mejor salud.

Otros parientes, tales como, los primos hermanos y medios hermanos, deben someterse a la prueba del sudor, si tienen algún síntoma de la FQ o si la familia está preocupada de que podrían tener la FQ. Esto puede hacerse con la prueba del sudor. También puede hacerse con una prueba genética.

Las Pruebas Genéticas

Alrededor del 90 por ciento de las veces, las pruebas genéticas pueden diagnosticar la FQ e indicar cuáles mutaciones genéticas están presentes. Esto puede hacerse con una muestra de sangre o en células cepilladas de la parte interna de la mejilla (*frotis bucal*). La mitad de las personas con FQ tienen dos copias de la mutación F508del (a veces aparece como Delta F508 o Δ F508). Se dice que la persona es *homocigoto* para F508del o F508del/F508del. La mayoría de las otras personas con FQ tiene una mutación F508del y otra mutación del gen de la FQ. Cuando una persona tiene una mutación F508del y otra de los cientos de mutaciones genéticas que existen en la FQ, se dice que es *heterocigoto* para F508del.

Los genes se encuentran mediante pruebas realizadas por laboratorios especializados en pruebas genéticas. Existe una relación entre la mutación genética y la severidad de la FQ, pero no es fácil de pronosticar. La FQ varía hasta en personas con las mismas mutaciones genéticas. Esto puede deberse a otros factores genéticos y no genéticos. El conocer las mutaciones genéticas de la FQ que una persona tiene, no aporta información sobre cuán sana será esta persona, qué bien vivirá, ni cuánto vivirá.

Las investigaciones recientes han demostrado que algunos tratamientos funcionan en personas con ciertas mutaciones genéticas. Por lo tanto, es importante conocer las mutaciones genéticas específicas en alguien con FQ, para escoger los tratamientos para esa persona.

Las Pruebas de Tamizaje en los Recién Nacidos y el Diagnóstico de la FQ en los Recién Nacidos

Las Pruebas de Tamizaje en los Recién Nacidos

El tamizaje de los recién nacidos (NBS, por sus siglas en inglés) es un programa en todos los Estados Unidos, que identifica a aquellos bebés que pueden tener ciertas condiciones de salud. Las pruebas de tamizaje para la FQ en los recién nacidos, identifican a los bebés con un alto riesgo de tener la



enfermedad. Si el bebé tiene una prueba de tamizaje positiva para la FQ, es necesario realizarle la prueba del sudor, para determinar si en realidad tiene FQ.

A finales del 2009, todos los estados habían incluido la FQ en sus pruebas de tamizaje a los recién nacidos. Esto se hace para diagnosticar la

FQ en forma temprana. El inicio del tratamiento en forma temprana es importante para que el niño se mantenga lo más sano posible. El tratamiento temprano puede mejorar el crecimiento, lograr que los pulmones estén sanos, disminuir las hospitalizaciones y prolongar la vida.

El tamizaje en los recién nacidos se hace en los primeros dos a tres días después del nacimiento, generalmente por un profesional de la salud en el hospital. La mayoría de los estados busca un producto químico producido por el páncreas, un órgano que ayuda en la digestión. Este producto químico se llama **tripsinógeno inmunorreactivo** o IRT, por sus siglas en inglés. El IRT normalmente se encuentra en cantidades pequeñas en el cuerpo. Cuando el páncreas está sometido a estrés antes del nacimiento, se libera más IRT a la sangre del bebé. El IRT puede estar alto, si un bebé es prematuro, si el parto fue difícil o por otras razones. El IRT también tiende a estar alto en las personas con FQ.

Algunos estados usan un método IRT/IRT, o "IRT-only" cuando tamizan a los recién nacidos para la FQ. Si el primer IRT está alto, se considera "positivo" o anormal. Los bebés con un nivel alto de IRT en la sangre obtenida en el hospital, son sometidos luego a una segunda prueba de IRT en el consultorio del médico.

La mayoría de los bebés con el IRT alto no tienen FQ. Un resultado positivo o anormal del IRT simplemente significa que el bebé podría tener FQ. Si la segunda prueba de IRT sigue siendo alta, se le pedirá a los padres que lleven al bebé a un centro de atención acreditado por la Fundación de FQ, para que le realicen una prueba del sudor. La prueba del sudor se usa para diagnosticar, o descubrir, si el bebé tiene FQ.

Actualmente, la mayoría de los estados usa un método IRT/**ADN** para las pruebas de tamizaje en los recién nacidos. Si el IRT está alto en la muestra de sangre tomada en el hospital, se realiza una segunda prueba con la misma muestra de sangre, para verificar si hay algunos de los cambios en el gen que causa la FQ. Esto se conoce como una prueba de ADN. Cuando una prueba para IRT o IRT/ADN es positiva, se usa la prueba del sudor para determinar si el bebé tiene FQ.

Algunos bebés que tienen una prueba positiva en el tamizaje para la FQ no tienen FQ. Esto se llama un resultado **falso positivo**. Algunos bebés con una prueba negativa en el tamizaje para la FQ sí tienen FQ. Esto se conoce como un resultado **falso negativo**. Por lo tanto, si tiene síntomas, cualquier persona a cualquier edad debe realizarse una prueba del sudor para ver si tiene FQ.

El Diagnóstico de la FQ en los Recién Nacidos

Cuando los bebés tienen una prueba positiva para la FQ en el tamizaje para los recién nacidos, se usa la prueba del sudor para saber cuál es el diagnóstico, o sea, para determinar si el bebé realmente tiene FQ. La prueba del sudor debe hacerse en un centro de atención acreditado por la Fundación de FQ. Con frecuencia, la prueba del sudor puede hacerse en bebés muy pequeños, incluso hasta con solo 2 semanas de nacidos. A veces, el bebé no produce suficiente sudor para que la prueba del sudor sea exacta. En estos casos, hay que realizar la prueba del sudor cuando el bebé este más grande y puede obtenerse suficiente sudor para la prueba.

¿Puede Hacerse el Diagnóstico de la FQ antes del Nacimiento?

Algunas condiciones genéticas pueden ser determinadas antes del nacimiento, o sea, en forma prenatal. A veces, la FQ puede diagnosticarse antes del nacimiento. Esto puede lograrse mediante **amniocentesis** o **muestreo de las vellocidades coriónicas** (CVS, por sus siglas en inglés). En la amniocentesis, se prueba una pequeña cantidad de líquido alrededor del **feto**. En el CVS, se prueba una pequeña muestra de la **placenta**. Se estudian los cromosomas en células obtenidas por la amniocentesis o CVS, para buscar las mutaciones genéticas conocidas de la FQ. La FQ también puede diagnosticarse buscando proteínas en el **líquido amniótico**.

Las parejas portadoras del gen de la FQ que no quieren tener un hijo con FQ pueden considerar la **fertilización in vitro**. Se puede hacer la prueba para la FQ en el embrión antes de implantarlo en la madre.

Estas pruebas **prenatales** no son un 100 por ciento exactas. Las pruebas de tamizaje genético prenatal estándar solo buscan las mutaciones genéticas más comunes de la FQ. Hay más de 1500 mutaciones genéticas de la FQ. El padre y/o la madre podría(n) ser portadores de una mutación genética que no estuvo incluida en las pruebas prenatales. Por esta razón, siempre es necesario realizar la prueba de tamizaje para la FQ en los recién nacidos.

Recuerde

Hay resultados falso positivos y falso negativos en el tamizaje para la FQ en los recién nacidos. Debe hacerse una prueba del sudor en todos los bebés que tienen una prueba positiva en el tamizaje para los recién nacidos.

Aunque los síntomas de la FQ pueden empezar a cualquier edad, toda persona con síntomas de la FQ debe hacerse una prueba del sudor para obtener el diagnóstico, aunque haya tenido una prueba negativa en el tamizaje para recién nacidos.

En algunos casos, puede hacerse una prueba genética para diagnosticar la FQ, en vez de la prueba del sudor. Una persona debe tener dos genes anormales de la FQ, o mutaciones de la FQ, para ser diagnosticado con FQ.

Debido a que la FQ se hereda de los padres, también debe hacerse la prueba a los hermanos y hermanas de un niño con FQ. Puesto que ambos progenitores heredaron los genes mutados de la FQ de sus padres, podría ser que los hermanos y hermanas de los progenitores también sean portadores del gen. Los primos hermanos de la persona con FQ deben someterse a la prueba si tienen síntomas de la FQ.

El diagnóstico temprano es importante para iniciar los tratamientos médicos y nutricionales lo antes posible. Los tratamientos tempranos llevan a una mejor salud a largo plazo.

Preguntas de Repaso

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

1. Una persona con síntomas de la FQ debe realizarse una prueba del sudor, para ver si tiene FQ.
 - a. Verdadero
 - b. Falso
2. ¿Cuáles de estos síntomas se presentan solamente en la FQ y no en otras enfermedades?
 - a. Tos
 - b. Sibilancias
 - c. Infecciones pulmonares recurrentes.
 - d. Dificultad para aumentar de peso
 - e. Todas las anteriores
 - f. Ninguna de las anteriores
3. ¿Qué tipo de pruebas se usan 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. ¿Cuáles de las siguientes afirmaciones son verdaderas para la prueba del 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 la persona tiene una FQ leve o severa.
 - d. La prueba debe realizarse en un laboratorio médico que haga muchas de estas pruebas al año, como un centro de atención acreditado por la Fundación de FQ.
5. Cuando se determina que una persona tiene FQ, ¿Quién 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. ¿Cuáles de las siguientes pruebas pueden usarse para diagnosticar la FQ?
 - a. La prueba del sudor.
 - b. Una prueba genética en una muestra de sangre.
 - c. Una prueba genética usando células de la parte interna de la mejilla.
 - d. Todas las anteriores.

Respuestas

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

1. A

Es **cierto** que una persona que tiene síntomas de FQ debe realizarse una prueba del sudor, para ver si tiene o no FQ. Página 27.

2. F

Ninguno de los síntomas anteriores se presenta solo en la FQ. Estos síntomas también pueden presentarse en otras enfermedades además de la FQ. Página 26.

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 27.

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 acreditado por la 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 27.

5. B

Cuando se determina que una persona tiene FQ, también 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 y no es contagiosa, no hay razón para hacer la prueba a alguien, sencillamente porque ha tenido un contacto cercano con una persona con FQ. Página 27-28.

6. D

Todas las pruebas anteriores pueden diagnosticar la FQ. La prueba del sudor es la que se usa con mayor frecuencia. Una prueba del sudor positiva siempre se repite para confirmar el diagnóstico. También puede realizarse una prueba genética para el diagnóstico o si el resultado de la prueba del sudor no es claro. La prueba genética puede hacerse con una muestra de sangre o con las células de la parte interna de la mejilla. Página 27-28.

Apuntes y Preguntas

PARTE II

Cómo la FQ Afecta el Cuerpo



Capítulo 3: Las Glándulas Sudoríparas

La fibrosis quística (FQ) afecta las glándulas exocrinas. Hace que estas glándulas produzcan secreciones anormales. Las secreciones producidas por la mayoría de las glándulas exocrinas en una persona con FQ son espesas y pegajosas. Estas secreciones espesas y pegajosas obstruyen los conductos de los órganos. La FQ afecta las glándulas sudoríparas en forma diferente de cómo la FQ afecta otras glándulas exocrinas.

Cómo la FQ Afecta las Glándulas Sudoríparas

Las glándulas sudoríparas son glándulas exocrinas, pero el sudor en la FQ no es espeso ni pegajoso. En la FQ, el sudor es normal, excepto que contiene demasiada sal. Esto se debe a cómo funcionan las glándulas sudoríparas en las personas con FQ. Hay dos a cinco veces más sal en el sudor de una persona con FQ. Este alto nivel de sal, es la razón por la cual se le hace a una persona la prueba del sudor para saber si tiene FQ.

Los Síntomas

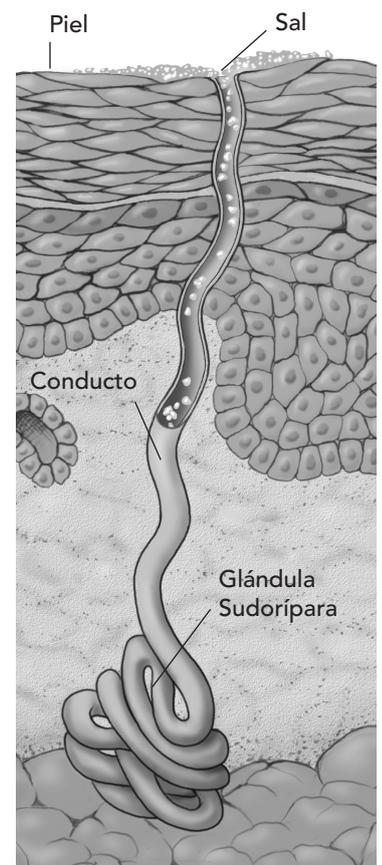
La gran cantidad de sal en el sudor de una persona es un signo clásico en la FQ. Con frecuencia, la familia es la primera en notar este signo. Cuando besan al niño, su piel puede saberles salada. La gente con FQ pierde más sal por el sudor de lo normal. Por lo general, esto no es un problema para las personas con FQ, ya que prácticamente hay suficiente sal en los alimentos para reemplazar la sal que pierden por el sudor. Pero cuando sudan más, 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
- Vómito
- Fiebre
- Contracciones musculares
- Dolor de estómago



El sudor que produce una persona con FQ, tiene un alto contenido de sal.

Los síntomas que se presentan al perder mucha sal son:

- *Deshidratación*
- *Ataque o golpe de calor*

Tratamiento

La pérdida muy alta de sal, es un problema fácil de tratar. Las personas con FQ deben comer alimentos muy salados y agregar sal a otros alimentos. Las personas con FQ deben usar la sal libremente. Deben tener su propio salero. El acceso a la sal sin límites ayuda a evitar problemas.

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

A veces, podría ser necesario que las personas con FQ eviten sudar mucho, pero no deben limitar la actividad. Nadie debe exponerse a demasiado sol o calor. Es importante usar el sentido común.

Recuerde

Todas las personas con FQ pierden más sal en el sudor de lo normal. Cuando sudan más (si hace mucho calor, durante el ejercicio o si hay fiebre), las personas con FQ deben tomar más líquidos y consumir más sal. Aprenda cuáles son los síntomas de la pérdida de sal, que se mencionan en este capítulo. Si usted observa estos síntomas, llame al médico. Son muy pocas las personas con FQ que tienen que llevar la cuenta de cuánta sal consumen.

Preguntas de Repaso

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

1. La FQ afecta las glándulas sudoríparas:

- a. Aumentando la cantidad de sudor en la persona.
- b. Aumentando la cantidad de sal en el sudor.
- c. Haciendo que el sudor sea espeso y pegajoso.

2. ¿Cuáles de los siguientes síntomas se presentan al perder demasiada sal?

- a. Fiebre
- b. Contracciones musculares
- c. Cansancio y debilidad
- d. Dolor de estómago y vómito
- e. Ataque o golpe de calor y deshidratación
- f. Todas las anteriores

3. ¿Cuál afirmación sobre la FQ y el clima caliente no es verdadera?

- a. Una persona con FQ debe comer bocadillos salados.
- b. La gente con FQ nunca debe jugar cuando hace mucho calor.
- c. La mayor parte de la gente con FQ logran ajustar el consumo de sal por sí mismas.
- d. Podría ser necesario tomar más líquidos y consumir más sal cuando una persona con FQ suda más.

Respuestas

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

1. B

La FQ afecta las glándulas sudoríparas **aumentando la cantidad de sal en el sudor**. La cantidad de sudor en la FQ es normal y, al igual que en la gente sin FQ, el sudor es aguado. Página 37.

2. F

Todas los anteriores son síntomas que se presentan al perder demasiada sal. Página 37.

3. B

No es cierto que **las personas con FQ** nunca deban jugar cuando hace calor. Las personas con FQ se mantienen bien en climas calientes siempre y cuando tomen más líquidos, coman bocadillos salados y no abusen de la actividad física. Página 38.

Apuntes y Preguntas

Capítulo 4: El Sistema Respiratorio

Los problemas respiratorios (conocidos también como problemas **pulmonares**, que afectan los pulmones y las vías respiratorias) son los problemas más serios asociados a la fibrosis quística (FQ). Cuando los problemas respiratorios se notan por primera vez, estos tienden a ser diferente en cada persona con CF. También varía de una persona a otra cuán severos serán estos problemas. Para la mayoría de las personas con FQ, la enfermedad pulmonar afecta que tan bien estará y cuánto vivirá. Hay muchos tratamientos para mantener los pulmones lo más sanos posibles.

Cómo Funciona el Sistema Respiratorio

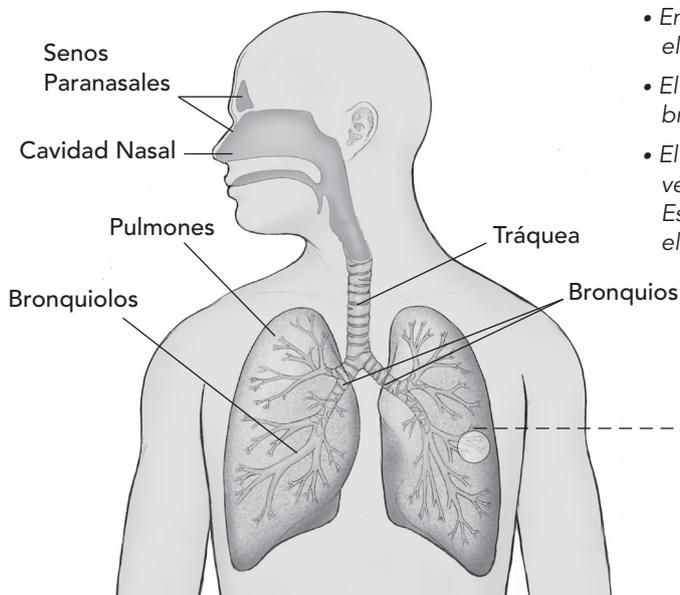
El **sistema respiratorio** está compuesto por dos partes principales:

1. El **tracto respiratorio superior** – la nariz y los **senos paranasales**

El tracto respiratorio superior filtra partículas, tales como el polvo y los gérmenes, los cuales se encuentran en el aire que respiramos. También calienta y humedece el aire.

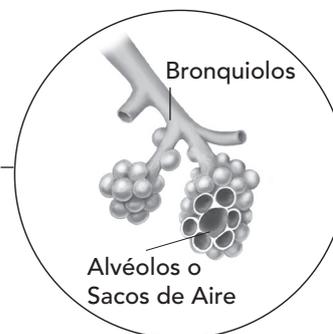
2. El **tracto respiratorio inferior** – las vías respiratorias y los pulmones

El tracto respiratorio inferior empieza en la **tráquea** (la principal vía respiratoria).

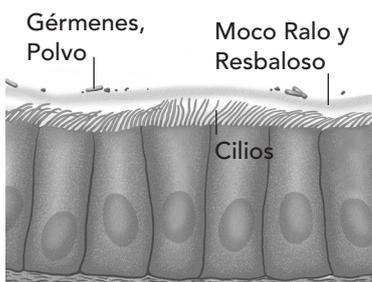


Cómo Funciona el Sistema Respiratorio

- En la cavidad nasal y los senos nasales, el aire se filtra para eliminar el polvo y la suciedad, se calienta y se humedece.
- El aire tibio y húmedo entonces baja por la tráquea y hacia el bronquio de cada uno de los pulmones.
- El aire sigue bajando por los bronquiolos y vías respiratorias cada vez más pequeñas hasta que llega a los alvéolos o sacos de aire. Es aquí donde se toma el oxígeno del aire, se pasa al cuerpo y se elimina el dióxido de carbono del cuerpo.

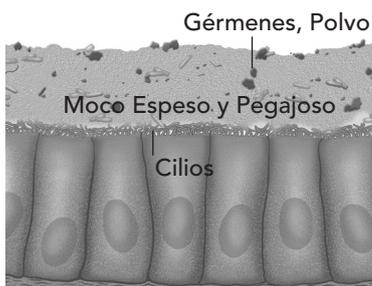


Vías Respiratorias Sanas



Las vías respiratorias sanas tienen una capa delgada de moco, que puede moverse fácilmente hacia la garganta por la acción de los cilios y luego puede toserse o tragarse.

El Problema



En la FQ, el moco en las vías respiratorias es espeso y pegajoso, lo que evita que los cilios muevan el moco hacia la garganta y de allí pueda toserse o tragarse.

La tráquea se ramifica en un **bronquio** (conducto o rama bronquial) para cada pulmón. Cada bronquio a su vez se ramifica en conductos bronquiales más pequeños, que se esparcen por los pulmones como las ramas de un árbol. Las ramas más pequeñas se llaman **bronquiolos**. 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 globitos minúsculos. 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 logran pasar y llegan al tracto respiratorio inferior. Si se deja que se queden allí, pueden bloquear las vías respiratorias diminutas. Esto permitiría que los gérmenes crezcan y causen infecciones pulmonares.

Las glándulas exocrinas en las vías respiratorias, ayudan a eliminar residuos como el polvo y los gérmenes que llegan hasta el tracto respiratorio inferior. Estas glándulas producen un moco ralo y resbaloso que cubre la parte interna de las vías respiratorias, atrapando las partículas y los gérmenes. Debajo del moco, las vías respiratorias tienen células con estructuras especiales de limpieza, llamadas **cilios**. Los cilios son como pelitos muy pequeños. Se mueven juntos para empujar el moco hacia la garganta. Las partículas y los gérmenes que respiramos quedan atrapados en el moco y luego salen hacia la garganta, y se eliminan cuando la persona los tose o traga.

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

1. Intercambio de oxígeno – el sistema respiratorio toma el oxígeno del aire que respiramos y lo pasa a la sangre. Entonces, el oxígeno se traslada a todas las partes del cuerpo.
2. Intercambio de gases de desecho – el sistema respiratorio pasa el gas de desecho (dióxido de carbono) de la sangre al aire que espiramos.

El Problema

La FQ afecta tanto el tracto respiratorio superior como el inferior. Los efectos más importantes de la FQ se dan en el tracto respiratorio inferior.

El Tracto Respiratorio Inferior

En la FQ, el moco en las vías respiratorias es demasiado espeso y pegajoso. Atrapa las partículas, pero el moco es tan espeso

y pegajoso que los cilios no pueden sacarlo 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). El oxígeno no puede entrar a la sangre y el dióxido de carbono no puede salir. En las vías respiratorias pequeñas, el moco espeso y pegajoso:

- Interfiere con el paso del aire que entra y sale de los alvéolos y
- Hace que sea difícil eliminar las partículas y los gérmenes de las vías respiratorias.

Si no se eliminan, los tapones de moco pueden causar infecciones y daño pulmonar. Las infecciones pulmonares causan problemas en las personas con FQ porque:

- Las infecciones causan inflamación, que puede lesionar los cilios y las vías respiratorias, haciéndolas todavía menos capaces de limpiar el moco, las partículas y los gérmenes de los pulmones.
- Las infecciones con frecuencia hacen que se produzca más moco. Esto puede ocasionar más tapones de moco y empeorar las infecciones.

Este ciclo de infección e inflamación daña los pulmones. El moco bloquea las vías respiratorias y los gérmenes crecen, causando una infección. Los pulmones reaccionan produciendo más moco para limpiar las vías respiratorias, pero el moco bloquea aún más las vías respiratorias. La infección aumenta y el ciclo se repite.

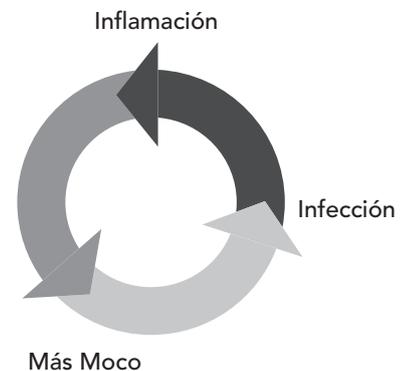
Las personas con FQ tienen un mayor riesgo de ciertas infecciones pulmonares. Hay muchas **bacterias** o gérmenes que causan las infecciones pulmonares en la FQ. Dos de estas bacterias son:

- ***Staphylococcus aureus*** (conocidas como estafilococo áureo o dorado y en inglés como staph)
- ***Pseudomonas aeruginosa*** (conocidas como bacteria pseudomonas)

El tratamiento de la FQ en las vías respiratorias inferiores se enfoca en limpiar estas vías y tratar las bacterias en los pulmones. (Ver la sección de Tratamiento más adelante en este capítulo, en la página 49).

El tracto Respiratorio Superior

La FQ también afecta el tracto respiratorio superior - la nariz y los senos paranasales. Aunque no es frecuente que la FQ cause problemas grandes en esta región, hay dos condiciones que pueden presentarse:



El ciclo de infección e inflamación causa daños pulmonares en la FQ.

Sinusitis

En la FQ puede presentarse la **sinusitis**. La inflamación del área sinusal, es causada por la presencia del moco espeso y pegajoso que bloquea los senos paranasales. Esta obstrucción puede causar infecciones en los senos paranasales. La sinusitis puede tratarse con **antihistamínicos** y descongestionantes para despejar los senos paranasales y con **antibióticos** para controlar las infecciones. Podría necesario usar la irrigación sinusal (lavados) u otros tratamientos. A veces, es necesario practicar una cirugía para abrir y drenar los senos paranasales.

Pólipos Nasales

Los pólipos nasales son crecimientos pequeños y carnosos en la nariz. Son menos comunes que la sinusitis. No sabemos qué causa los pólipos. Podrían producirse por problemas en las glándulas mucosas en la nariz. Los pólipos nasales no siempre necesitan un tratamiento. Si bloquean la nariz o causan problemas, entonces es necesario administrar medicinas o eliminarlos con cirugía.

Los Síntomas

La obstrucción de las vías respiratorias por el moco espeso causa la mayoría de los síntomas respiratorios en la FQ. La aparición de los síntomas respiratorios y cuán severos son en la FQ varía de una persona a otra. Los síntomas aumentan con el tiempo, conforme la enfermedad pulmonar en la FQ empeora. Cada cierto tiempo, los pulmones de una persona con FQ empeoran. Esto se llama **exacerbación** o agudización pulmonar. Las infecciones pulmonares causan exacerbaciones. Durante una exacerbación, una persona con FQ necesitará tratamientos adicionales.

Es importante saber cuáles síntomas son normales en una persona con FQ y luego darse cuenta cuando los síntomas empeoran. Si los síntomas respiratorios en la FQ empeoran, por lo general la persona con FQ necesitará tratamiento. Los síntomas nuevos o empeorados deben reportarse prontamente al profesional de atención de la FQ, para empezar un tratamiento lo antes posible.

Algunos síntomas son:

- Tos
- Más producción de moco (**esputo, flemas**) al toser
- Sibilancias
- Infecciones pulmonares recurrentes (neumonía o **bronquitis**)
- Dificultad para respirar o respiración forzada (cuesta respirar)

- Dificultad para hacer ejercicio físico, cansancio al ejercitarse o necesidad de ser menos activo.

Pruebas

Su equipo de atención de la FQ puede aprender mucho cuando usted reporta los síntomas y cómo una persona con FQ se siente y actúa. El examen físico les da más información. Su médico de la FQ puede realizar algunas pruebas para obtener aún más información. Las pruebas se hacen periódicamente. También se realizan cuando una persona tiene más síntomas. Hay cuatro tipos de pruebas que ayudan a su médico de la FQ a conocer cómo están sus pulmones y vías respiratorias.

Radiografía del Tórax

Las radiografías del tórax, o sea, del pecho, permiten que los médicos miren dentro de los pulmones. Las radiografías muestran cómo la FQ está afectando los pulmones. Cada uno o dos años, se hará una radiografía del tórax, así como cada vez que una persona presente más problemas al respirar.

Pruebas de la Función Pulmonar

Las **pruebas de función pulmonar** (PFTs, por sus siglas en inglés) o pruebas de respiración miden la función pulmonar, es decir, cuán bien están funcionando los pulmones. Las PFTs dan información sobre las vías respiratorias obstruidas por el moco. Miden la rapidez y la cantidad de aire que puede entrar y salir de los pulmones. Las PFTs ayudan a los médicos a estimar los cambios en los pulmones a lo largo del tiempo y ayudan a seleccionar el tratamiento. Las PFTs también pueden medir cómo responden las vías respiratorias a los medicamentos inhalados.

Es posible que no se inicien las pruebas de respiración de rutina hasta cumplir cinco o seis años de edad, aunque algunos niños pueden realizar las PFTs antes de esa edad. Es difícil realizar estas pruebas en los bebés y los niños pequeños. Sin embargo, algunos de los centros de atención de la FQ pueden tener el equipo especial para realizar estos exámenes en los niños más pequeños y los bebés.

Cultivos de Espudo (Cultivos de Flemas o Moco)

El esputo o moco de los pulmones se analiza con cultivos, los cuáles, buscan 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 *Pseudomonas*. Luego, se



Las pruebas de la función pulmonar permiten que los médicos de la FQ vean cómo están funcionando los pulmones o si hay problemas.

revisa la placa para ver si crecen estas u otras bacterias que causan las infecciones pulmonares. Entonces, se pueden hacer algunas pruebas para ver cuáles antibióticos funcionarían para combatir esas bacterias y cuáles antibióticos podrían ser inmunes a estas bacterias. Los antibióticos son medicinas que combaten las bacterias.

Cuando la persona tiene más edad, por lo general puede toser un poco de esputo. Los bebés y los niños más pequeños no pueden "expectorar", o sea, toser el moco. Si una persona no puede toser un poco de esputo o flema, se hace un cultivo mediante frotis orofaríngeo. En algunos centros de atención, esto se llama cultivo faríngeo, cultivo de la garganta o cultivo profundo de la garganta. Para obtener una buena muestra, el frotis para cultivo de la garganta debe hacer que la persona tenga arcadas (reflejo repetitivo similar al que provoca el vomito), para que salga algo de esputo de los pulmones hacia la garganta.

Exámenes de Sangre

Los exámenes de sangre se hacen para verificar el estado de salud de una persona con FQ. Por lo general, se toma una pequeña muestra de sangre con una jeringa y se envía al laboratorio, en donde se realizan las pruebas.

Las pruebas sanguíneas sirven para revisar:

- El estado nutricional
- Los niveles de vitaminas
- Si hay enfermedad del hígado
- Si hay **diabetes**
- Si hay infecciones
- La respuesta del cuerpo a las infecciones
- Si hay un nivel correcto de los medicamentos en el cuerpo
- Si hay efectos secundarios posibles a la medicina

Tratamiento

La enfermedad pulmonar en la FQ empieza desde el principio, a menudo en los primeros meses de vida. La enfermedad pulmonar comienza incluso antes de que haya síntomas visibles. Muchos tratamientos empiezan aún antes de que se observen los síntomas. El propósito de estos tratamientos crónicos o a largo plazo es mantener los pulmones lo más sanos posible. 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 cada persona. Su médico y el equipo de atención de la FQ trabajarán con usted para desarrollar el mejor plan de tratamiento.

Cuando usted realiza los tratamientos crónicos todos los días, está trabajando para prevenir las exacerbaciones o agudizaciones y el daño que estas pueden causar a los pulmones y las vías respiratorias. Si sucede una exacerbación, hacer un tratamiento lo antes posible también ayudará a que los pulmones se mantengan más sanos. Es importante conocer cuáles son sus síntomas normales o los de su niño(a) y si observa un aumento o cambio en estos síntomas, comunicarse con su centro de atención de la FQ.

Tratamientos Crónicos

Los tratamientos crónicos son esenciales para mantener los pulmones lo más sanos posible. Aquí se describirán algunos de los tratamientos crónicos. Converse con su profesional de atención de la FQ y su equipo de atención de la FQ para determinar cuáles son los mejores tratamientos crónicos para usted o su hijo.

Técnicas para Limpiar las Vías Respiratorias

Las **técnicas para limpiar las vías respiratorias (ACTs)**, (por sus siglas en inglés) son tratamientos que ayudan a las personas con FQ a mantenerse sanas y a respirar con más facilidad. Las ACTs se recomiendan para todas las personas con FQ. Las ACTs aflojan el moco espeso y pegajoso, para que entonces pueda eliminarse tosiendo o **jadeando**. Al limpiar las vías respiratorias, se reducen las infecciones pulmonares y mejora la función pulmonar.

Hay muchas ACTs. En su mayoría, son fáciles de realizar. Los padres deben hacerlas en los bebés y en niños pequeños. Los niños con mayor edad y los adultos pueden realizarse sus propias ACTs. Con frecuencia, las ACTs se usan junto con otros tratamientos, como los **broncodilatadores** inhalados y los antibióticos. Los broncodilatadores deben administrarse **antes** o con las ACTs, para abrir las vías respiratorias.

Los antibióticos inhalados deben administrarse **después** de las ACTs, para tratar las vías respiratorias despejadas. Su equipo de atención de la FQ le ayudará a elegir cuáles ACTs y demás tratamientos son los mejores. Todos los años, es necesario revisar y actualizar su rutina con su equipo de atención de la FQ. A continuación, se describen diferentes tipos de ACTs.

Tos con Jadeo

La tos con **jadeo** es la ACT más básica. El toser con jadeo es la tos más eficaz. La tos con jadeo consiste en inhalar y luego **exhalar** activamente. Es como jadear frente a un espejo o vidrio para opacarlo con el aliento. No es tan fuerte como la tos pero puede funcionar mejor y cansar menos. Una serie de toses con jadeo, buenas y fuertes ayudan a eliminar el moco.

Las personas con FQ deben toser. La tos ayuda y debe ser motivada. Las personas con FQ nunca deben tratar de suprimir la tos ni de evitar toser. Las personas con FQ no deben tomar supresores para la tos. La tos es una forma natural y sana de eliminar el moco de los pulmones. Siempre tosa en un pañuelo desechable, bótelo en un basurero y luego, lávese o límpiese las manos.

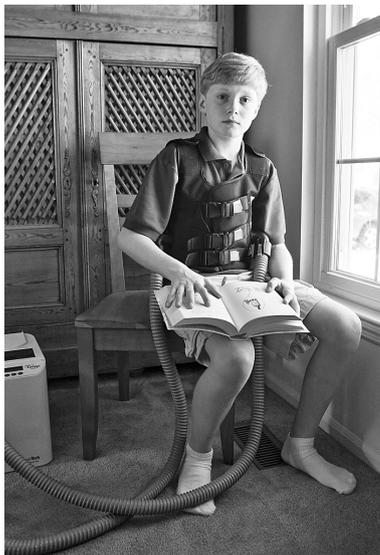
Fisioterapia Torácica o Drenaje Postural y Percusión

La **fisioterapia torácica** (**CPT o PT torácica**, por sus siglas en inglés) o **drenaje postural** y **percusión** (PD & P, por sus siglas en inglés) es una ACT. Con el drenaje postural, la persona se coloca en diversas posiciones (posturas) que ayudan a drenar el moco de las diferentes partes de los pulmones. La gravedad hala el moco de las vías respiratorias pequeñas hacia las más grandes, de donde pueden toserse. En la percusión del pecho, se dan palmaditas en el pecho y se hace vibrar para desprender y mover el moco. Esto se hace en diversas posiciones para drenar todas las partes de los pulmones. Para obtener mayor información, consulte el Anexo C, en la página 211 y lea “Una Introducción al Drenaje Postural y Percusión”.

Técnica del Ciclo Activo de Respiración

La **técnica del ciclo activo de respiración** (**ACBT**, por sus siglas en inglés) consiste en una serie de procedimientos respiratorios. Puede cambiarse según las necesidades de cada persona. Logra introducir aire detrás del moco y limpia el moco. La ACBT incluye lo siguiente:

- Control de la respiración - una respiración normal y suave con la parte inferior del pecho, al mismo tiempo que se relaja la parte superior del tórax y los hombros.
- Ejercicios para la expansión del pecho - respiraciones inspirando profundamente. Algunas personas sostienen la respiración por 3 segundos, para llevar más aire detrás del moco. Esto puede lograrse con palmaditas o vibraciones, seguidas del control de la respiración.
- Técnica de espiración forzada - jadeos de diversas duraciones con control de la respiración.



Muchas personas con FQ usan un chaleco que les ayuda a toser el moco espeso y pegajoso de los pulmones.

Oscilación de Alta Frecuencia en la Pared Torácica

La **oscilación de alta frecuencia en la pared torácica** también se conoce como chalecos de presión positiva externa, "chaleco" u "oscilador". Se conecta un chaleco inflable a una máquina que lo hace vibrar a alta frecuencia. El chaleco vibra el pecho para aflojar y arralar el moco. La persona detiene la máquina cada 5 minutos y tose con jadeo.

Terapia de Presión Espiratoria Positiva

La **terapia de presión espiratoria positiva (PEP)** lleva aire a los pulmones y detrás del moco en las vías respiratorias colaterales. La PEP mantiene abiertas las vías respiratorias, evitando que se cierren. Un sistema de PEP consiste en una mascarilla o boquilla, unida a un resistor en un montaje que prepara su equipo de atención de la FQ. La persona inhala normalmente y exhala un poquito más fuerte contra la resistencia.

Presión Espiratoria Positiva Oscilante

Presión espiratoria positiva oscilante (PEP oscilante) es una ACT, en la cual la persona sopla muchas veces todo lo que pueda, a través de un dispositivo. Hay varios tipos de dispositivos para PEP oscilante, como Flutter,TM Acapella,TM CornetTM y **ventilación percusiva intrapulmonar (IPV)**, por sus siglas en inglés). Al respirar con estos dispositivos, el aire vibra en las vías respiratorias grandes y pequeñas. Esta vibración despega y mueve el moco. Después de soplar por el dispositivo muchas veces, la persona tose con jadeo. Se repite el ciclo muchas veces.

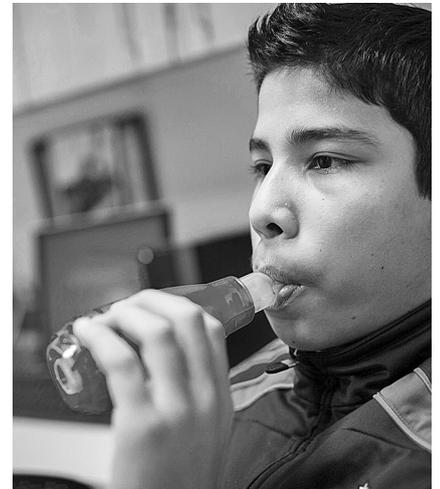
Drenaje Autógeno

El **drenaje autógeno (AD)**, por sus siglas en inglés) significa "auto drenaje". Utiliza diferentes velocidades de la respiración para mover el moco. La técnica mueve el moco desde las vías respiratorias pequeñas hacia las grandes. El drenaje autógeno tiene tres partes:

1. Desprender el moco
2. Recolectar el moco
3. Limpiar el moco

La persona inhala en diferentes niveles y luego ajusta cómo exhala, para cambiar la velocidad del aire que sale de los pulmones y mueve el moco. Al principio, la técnica requiere mucho trabajo y práctica. Es mejor para las personas mayores de 8 años de edad.

El mejor método de ACT es aquel que mejor funciona para la persona con FQ. Converse con su profesional de atención de la FQ, el terapeuta respiratorio y el fisioterapeuta. Ellos pueden ayudarle a escoger el mejor para usted y enseñarle a ejecutar la



PEP Oscilante

técnica con precisión. Si tiene alguna pregunta, comuníquese con su centro de atención de la FQ local.

La Fundación de FQ también tiene información sobre la limpieza de las vías respiratorias en su página electrónica, en www.cff.org. Además, puede llamar al **(800) FIGHT CF**.

El Ejercicio

Todas las personas necesitan hacer ejercicio. Las personas con FQ de todas las edades deben ejercitarse y mantenerse activas. La mayoría de las personas con FQ puede realizar cualquier ejercicio, jugar y hacer el deporte (excepto el buceo) que quieran. El ejercicio puede:

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

Buena Nutrición

Una buena nutrición es muy importante para las personas con FQ de todas las edades. Hay una asociación entre la buena nutrición y la buena función pulmonar. Una dieta balanceada con alto contenido de calorías, grasa y proteínas aporta al cuerpo lo que necesita para crecer normalmente.

El aumento normal de peso y estatura ayuda a:

- Tener pulmones fuertes
- Mantener los pulmones lo más sanos posible
- Desarrollar y mantener un sistema inmune fuerte para combatir las infecciones

Medicamentos

Broncodilatadores

Los broncodilatadores abren las vías respiratorias, para ayudar a limpiar el moco y facilitar la respiración. Los broncodilatadores se administran inhalando un medicamento. El albuterol es un broncodilatador.

Mucolíticos

Los **mucolíticos** son medicamentos que arralan el moco, haciendo que sea más fácil toserlo. Pulmozyme® (DNase) es un medicamento que arrala el moco que se administra inhalado, generalmente una vez al día.

Solución Salina Hipertónica

La **solución salina** hipertónica es agua muy salada y estéril, por lo que no hay gérmenes en ella. En la FQ, no hay suficiente sal y agua en las vías respiratorias. Se inhala la solución salina hipertónica hacia los pulmones, como un aerosol, lo que ayuda a limpiar el moco espeso de los pulmones.

Azitromicina

La azitromicina, también conocida como Zithromax®, es un antibiótico de uso común. Es una pastilla que se toma por vía oral tres veces por semana. Se ha demostrado que la azitromicina mejora la función pulmonar cuando se toma en forma regular. Muchas personas sin FQ han tomado este medicamento para tratar la neumonía, infecciones en la garganta o en los oídos.

Ibuprofeno

El ibuprofeno es un **antiinflamatorio** y agente no esteroideo (no afecta el equilibrio hormonal). Se toma en forma de pastilla. El ibuprofeno se ha usado en algunas personas con FQ y se ha demostrado que hace más lento el progreso de la enfermedad pulmonar.

El ibuprofeno no es apto para todas las personas con FQ. Se deben considerar varios factores antes de tomar este medicamento a largo plazo. Cuando se toma el ibuprofeno para la FQ, el médico debe recetar la cantidad correcta. Se necesitan dosis bastante altas y estas dosis se determinan según los resultados de un examen de sangre.

No empiece a tomar el ibuprofeno que se compra en las farmacias sin consultar primero a su médico. Una dosis demasiado baja hará que usted o su hijo pierda los beneficios y siga teniendo los riesgos de efectos secundarios. El riesgo es todavía mayor si la dosis es demasiado alta. Converse con su médico de la FQ para averiguar si el ibuprofeno es apropiado para usted o su hijo.

Ivacaftor

En la FQ, la mutación genética cambia la proteína CFTR, de modo que no funciona correctamente. Kalydeco™ (ivacaftor) ayuda a que la proteína CFTR funcione en las personas que tienen al menos una mutación llamada G551D. Kalydeco es una píldora que se toma por vía oral, dos veces al día, para el tratamiento de la FQ en las personas con esta mutación y una edad de 6 años o más. Ayuda a mejorar la función pulmonar, disminuye los niveles de cloruro en el sudor y le ayuda a aumentar de peso. Se están haciendo investigaciones para averiguar si Kalydeco podría funcionar en las personas con otras mutaciones de la FQ.

Se están realizando más investigaciones para encontrar medicinas que ayuden a la proteína CFTR a funcionar en las personas con otras mutaciones de la FQ, como aquellas con al menos una mutación F508del (llamada a veces Delta F508). Hay más información sobre estas investigaciones y las diferentes mutaciones de la FQ en la página electrónica de la Fundación de FQ, en www.cff.org.

Antibióticos Inhalados

Los antibióticos inhalados se usan para combatir o controlar las infecciones. El profesional de atención de la FQ utiliza los resultados del cultivo del esputo para determinar si se debe administrar un antibiótico inhalado.

Los antibióticos inhalados llegan directamente adonde se necesitan: los pulmones. Los antibióticos disponibles y preparados especialmente para que las personas los inhalen son; la solución de tobramicina para *inhalación* (como TOBI®), Cayston® (astreonam, solución para inhalación) y TOBI™ Podhaler™ (tobramicina, polvo para inhalación) Estos antibióticos se usan para mejorar los síntomas respiratorios en las personas con FQ que tienen *Pseudomonas aeruginosa*.

Cómo Administrar los Medicamentos Inhalados

Las medicinas inhaladas se administran por medio de un aerosol, *inhalador de polvo seco (DPI)*, por sus siglas en inglés) o *inhalador de dosis medida (MDI)*, por sus siglas en inglés).

Los aerosoles son tratamientos nebulizados producidos a partir de medicamentos líquidos. El medicamento se coloca en un pequeño 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 sopla aire a través del recipiente del nebulizador, produciendo un rocío o aerosol. Este rocío se inhala durante varios minutos a través de una boquilla o una mascarilla. Algunas medicinas inhaladas pueden administrarse con ACT para ayudar a eliminar el moco de los pulmones.

Algunos medicamentos inhalados son DPI. Esta es una medicina en polvo que se inhala usando un dispositivo pequeño. Las medicinas administradas con un MDI también usan un dispositivo pequeño. Un MDI suministra una dosis de la medicina a la vez, en forma de aerosol. Cuando se usa un MDI, siempre use un espaciador o cámara de retención.

Hay varios tipos diferentes de nebulizadores y compresores. Algunas medicinas en aerosol requieren el uso de un dispositivo



Muchos medicamentos para la FQ son tratamientos en aerosol y se inhalan hacia los pulmones.

específico. De igual forma, los distintos dispositivos DPI y MDI necesitan técnicas diferentes para llevar la medicina apropiadamente hasta los pulmones. Su equipo de atención de la FQ puede enseñarle cómo usar estos dispositivos correctamente.

Cómo Renovar los Medicamentos Recetados

Muchas personas con FQ usan medicamentos todos los días. Esto significa que es necesario saber cómo y cuándo renovar la receta. Debe solicitar las renovaciones (*refills*) de 8 a 10 días antes de que se le acaben sus medicinas. Esto permitirá que su farmacia obtenga la medicina a tiempo o, si usa un servicio de farmacia por correo, para que le llegue el envío. La etiqueta de la caja o frasco de la medicina contendrá la información sobre cómo renovar su medicamento.

Pasos para renovar las recetas:

- Solicitar la renovación 8 a 10 días antes de que se le acabe la medicina.
- Tenga a mano la etiqueta cuando esté solicitando la renovación de la receta.
- En la etiqueta, encuentre el número de teléfono o la dirección electrónica a usar para solicitar la renovación.
- Cuando haga la solicitud, indique el número del medicamento.
- Si usa un servicio de farmacia por correo, asegúrese de que la farmacia tenga su dirección correcta.

El Tratamiento de las Exacerbaciones

A veces, los síntomas de la FQ empeoran o usted puede observar síntomas nuevos. Esto podría ser una exacerbación o agudización pulmonar, que podría requerir tratamientos adicionales. Llame a su centro de atención de la FQ, si considera que usted o su hijo tiene una exacerbación pulmonar, para iniciar de inmediato el tratamiento y disminuir el daño pulmonar.

Cualquiera de los siguientes síntomas puede indicar una exacerbación pulmonar:

Nombre y
Dosis del
Medicamento

Número del
Medicamento

Farmacia ABC <small>Cualquier ciudad, EE.UU.</small>	
Su Nombre	
Su Receta	
Sus instrucciones sobre cómo administrar la medicina	
Cantidad: 30	1 Renovación antes del 1/1/13
Teléfono de la Farmacia: (555) 555-XXXX	
Receta #: C100060	
Médico: John Smith	

Número de
teléfono para
renovar la
receta (*refill*)

- Más tos y/o sibilancias
- Congestión del pecho
- Más moco (esputo, flemas)
- Cambios en el color del esputo (amarillo oscuro o verde)
- Cansancio, menos energía
- Menor capacidad para ejercitarse
- Pérdida de peso y/o poco apetito
- A veces, moco con rayas de sangre (siempre comuníquelo a su profesional de atención de la FQ si aparece sangre en el moco)
- A veces hay fiebre

Las exacerbaciones pulmonares se tratan con antibióticos, más limpieza de las vías respiratorias y una buena nutrición. Los antibióticos pueden administrarse por vía oral (por la boca) o por vía **intravenosa** (por una vena), conocida como **IV**. Los antibióticos orales son líquidos, tabletas o cápsulas que se tragan. Para las exacerbaciones pulmonares leves, se usan antibióticos orales. Estas funcionan contra muchas bacterias, pero no siempre funcionan contra las *Pseudomonas*.

Los antibióticos IV a menudo son necesarios para las exacerbaciones pulmonares en la FQ. Los antibióticos IV son soluciones con antibióticos que se introducen a la sangre a través de un tubo pequeño, llamado catéter IV. Es necesario usarlos cuando no funcionan los antibióticos orales o si la causa de la infección es una bacteria que solo es sensible a un antibiótico IV.

Las personas con exacerbaciones pulmonares que necesitan antibióticos IV generalmente ingresan al hospital, en donde reciben toda la atención que necesitan. A veces, si pueden tener los cuidados adicionales de limpieza de vías respiratorias y nutrición en el hogar, pueden terminar los antibióticos IV en su casa.

Complicaciones Respiratorias Posibles en la FQ

La FQ puede causar otras complicaciones respiratorias, que se comentan a continuación.

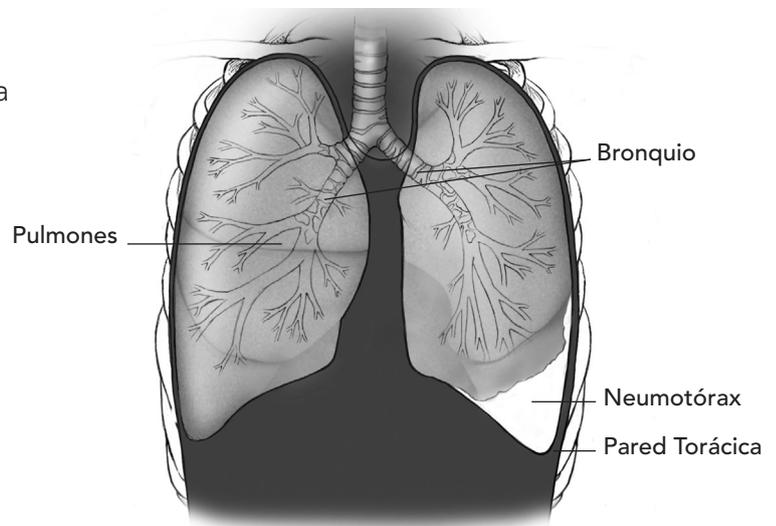
Bronquiectasia

En la mayoría de las personas con FQ, las vías respiratorias se inflaman y lesionan. Esto hace que las vías respiratorias se estiren y sean flácidas. Esta condición se llama **bronquiectasia**. Hace que sea más difícil limpiar el moco de las vías respiratorias y también causa un cambio en la respiración. Las técnicas de limpieza de las vías respiratorias con jadeo y tos pueden ayudar a limpiar el moco de las vías respiratorias flácidas.

Neumotórax

El **neumotórax** es una ruptura del **tejido** pulmonar o una vía respiratoria, que deja que el aire salga del pulmón. Este aire queda atrapado entre el pulmón y la pared del tórax. Conforme sale más aire, el pulmón puede colapsarse, por lo que es más difícil respirar. ¡Llame a su médico de la FQ si se presenta una dificultad repentina para respirar o dolor en el pecho!

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



Un neumotórax es aire atrapado entre el pulmón y la pared torácica.

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 grandes 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 también ocurren en las personas con enfermedades cardiovasculares y otros tipos de enfermedades pulmonares.

Hemoptisis

La **hemoptisis** significa que sale sangre con la tos. En la FQ, puede presentarse como pequeñas rayas de sangre en el esputo. Esto podría ser una señal de una exacerbación que necesita tratamiento. La causa es un sangrado en el revestimiento de una vía respiratoria. Este revestimiento puede inflamarse y lesionarse fácilmente. El moco espeso y pegajoso puede rasgar o romper el revestimiento, causando el sangrado.

Aunque es menos frecuente, la hemoptisis puede presentarse cuando una arteria se rompe y sangra hacia una vía respiratoria. Esto es más serio y podría requerir la atención médica inmediata o cirugía. Si el esputo tiene sangre, llame a su centro de atención de la FQ.

Cor Pulmonar

En algunas personas, tras muchos años de vivir con la FQ, la lesión pulmonar es tanta que hace que el lado derecho del corazón crezca y se haga grueso. Esta condición se llama *cor pulmonar* o pulmonar. El daño pulmonar limita el intercambio de gases, por lo que hay menos oxígeno en la sangre. Para obtener el oxígeno que el cuerpo necesita, el corazón trabaja más para bombear más sangre hacia 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 luego puede cansarse y no bombear tan bien. Esto puede causar hinchazón, especialmente en los pies y los tobillos.

El cor pulmonar se trata mejorando la función pulmonar y la salud. El oxígeno adicional y los **diuréticos** pueden ayudar. Los diuréticos son medicinas que eliminan el exceso de líquidos del cuerpo.

Trasplante de Pulmón

Cuando alguien con FQ desarrolla una enfermedad pulmonar severa, el equipo de atención de la FQ podría comentarle la opción de un trasplante de pulmón. El médico de la FQ puede referir a la persona a un centro de trasplante pulmonar para una evaluación. El centro de trasplante evalúa la salud de la persona, para determinar si el trasplante de pulmón es apropiado para esa persona y si ese es el momento adecuado para hacerlo.

Se harán exámenes para determinar cuán bien funcionan los pulmones, el corazón y los riñones, así como los tipos de bacterias en los pulmones. Debido a las serias implicaciones de salud que tiene un trasplante, también se evalúa el bienestar psicológico de la persona. El centro de trasplante evaluará el sistema de apoyo de la persona, como la familia, amigos y apoyo profesional. La mayor parte de la evaluación es estandarizada, pero cada centro podría tener algunos requisitos específicos. La decisión de aceptar o no a una persona para un trasplante es específica para ese centro.

Hasta un 90 por ciento de las personas con FQ están vivas un año después de un trasplante y más de la mitad están vivas después de 5 años. La persona puede salir del hospital pocos días o pocos meses después de la cirugía, dependiendo de su salud y las complicaciones. El tiempo promedio en el hospital después de un trasplante es de dos semanas.

El sistema inmune protege el cuerpo de la materia extraña, es decir, cualquier cosa que no le pertenezca al cuerpo, como los gérmenes o los órganos trasplantados. Por lo tanto, después del trasplante, el sistema inmune naturalmente reacciona contra los órganos nuevos, o sea, los rechaza. Es necesario tomar de por vida medicamentos llamados inmunosupresores, para detener el rechazo del órgano por parte del sistema inmune. Estos medicamentos pueden causar efectos secundarios como diabetes, problemas renales, cáncer y **osteoporosis** (es decir, adelgazamiento de los huesos). Las investigaciones con las medicinas inmunosupresoras revelan su potencial de ayudar a las personas a vivir más tiempo con los trasplantes de pulmón.

Los pulmones trasplantados provienen de personas que no tienen FQ; por lo tanto, los pulmones nuevos no tienen FQ. Sin embargo, después del trasplante, el receptor sigue teniendo FQ en los senos paranasales, el páncreas, los intestinos, las glándulas sudoríparas y el tracto reproductor. Los pulmones nuevos no “adquieren” la FQ, pero los medicamentos inmunosupresores pueden disminuir la capacidad del cuerpo para combatir los gérmenes, que causan las infecciones del tracto respiratorio y otros tipos de infecciones.

El primer trasplante de pulmón se realizó en los Estados Unidos a principios de la década de 1980. Con el tiempo, la supervivencia tras un trasplante pulmonar ha mejorado. La Fundación de FQ apoya la investigación en FQ y los trasplantes y políticas que ayudan a las personas con FQ a obtener trasplantes de pulmón. Se espera que los esfuerzos de la Fundación de FQ para desarrollar medicamentos nuevos para la FQ, reduzca la necesidad de trasplantes pulmonares.

La decisión de someterse a un trasplante de pulmón es muy difícil y muy personal. Las personas con FQ deben conversar con los miembros de su equipo de atención de la FQ para obtener más información sobre el trasplante pulmonar. Visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org) para obtener más información.

Mantenerse Sano y Evitar los Gérmenes

Siempre es mejor prevenir un problema de salud, que tratar de arreglarlo una vez que se ha iniciado. Por ejemplo, las **vacunas** o **inmunizaciones** son vitales para la prevención. Todo el mundo debe recibir las vacunas recomendadas y una vacuna anual contra la influenza. Lo mejor, es siempre evitar los gérmenes lo más que se pueda. Hay que lavarse las manos o limpiarlas con frecuencia. Para las personas con FQ, es muy importante evitar la exposición al humo del tabaco.

Para más información, lea “Manténgase Sano: Qué Puede Hacer” en el Capítulo 8 y “Manténgase Sano: Evite los Gérmenes” en el Capítulo 9.

Recuerde

Los efectos de la FQ en el sistema respiratorio requieren una serie de tratamientos diarios, como ACTs y medicinas inhaladas. La buena nutrición y el ejercicio también son importantes para la salud respiratoria. Para mantener las vías respiratorias lo más fuertes y sanas posible, siga fielmente el régimen diario de tratamientos y converse con el equipo de atención de la FQ sobre cualquier cambio en los síntomas.

Preguntas de Repaso

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

1. **¿Cuál de las siguientes afirmaciones son verdaderas sobre la enfermedad pulmonar en la FQ?**
 - a. La FQ afecta los pulmones.
 - b. La enfermedad pulmonar en la FQ empieza en forma temprana y a menudo en los primeros meses de la vida. La enfermedad pulmonar empieza aún antes de que se observen los síntomas.
 - c. Hay muchos tratamientos disponibles para que los pulmones se mantengan los más sanos posible.
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. Obstruir 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 llevados hacia la garganta y puedan toserse o tragarse.
3. **¿Cuál de estas afirmaciones sobre los tapones de moco en la FQ son verdaderas?**
 - 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. Si no se remueven, los tapones de moco pueden causar 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 poco apetito.
 - c. Más tos y sibilancias.
 - d. Más moco (esputo y/o flemas).
 - e. Cualquiera de los síntomas anteriores.
5. **El propósito de las técnicas para limpiar las vías respiratorias (ACTs) 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 sacarse de los pulmones.
 - d. Limpiar los pulmones y curar la FQ.

6. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre el ejercicio son verdaderas en 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.

7. En la FQ, los antibióticos se usan para:

- a. Tratar las infecciones pulmonares crónicas.
- b. Tratar las exacerbaciones pulmonares agudas.
- c. Tratar tanto las infecciones pulmonares crónicas como las exacerbaciones pulmonares agudas.

8. 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. Lesiona los pulmones y por eso hay que tomar medicinas para suprimir la tos.
- d. Es una de las formas mediante las cuales el cuerpo elimina el moco de los pulmones y debe incentivarse.

Respuestas

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

1. A, B, C

Todas las afirmaciones sobre la enfermedad pulmonar en la FQ son verdaderas. **La FQ afecta los pulmones. La enfermedad pulmonar en la FQ empieza en forma temprana y a menudo, en los primeros meses de la vida. La enfermedad pulmonar empieza aún antes de que se observen los síntomas. Hay muchos tratamientos disponibles para que los pulmones se mantengan los más sanos posible.** Página 48.

2. D

La función del moco en las vías respiratorias inferiores es **atrapar partículas inhaladas y gérmenes, para que sean llevados 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 sacarse fácilmente hacia la garganta, por lo que la función normal de limpieza del moco se afecta. Página 44.

3. B, C, D

Es cierto que **los tapones de moco obstruyen el flujo de aire, que si no se eliminan pueden causar infecciones pulmonares y que hacen que sea más difícil remover las partículas y los gérmenes de las vías respiratorias.** Página 44-45.

4. E

Cualquiera de los síntomas anteriores (cansancio, pérdida de peso y/o poco apetito, más tos y sibilancias, más moco) puede ser un síntoma de una exacerbación pulmonar. Página 55-56.

5. A, C

El propósito de las técnicas para limpiar las vías respiratorias (ACTs) en la FQ es **limpiar las vías respiratorias y aflojar el moco para que pueda toserse y sacarse de los pulmones.** Las ACTs ayudan a que las personas con FQ se mantengan sanas. Las ACTs no curan la FQ. Página 49-51.

6. 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. El ejercicio es bueno para las personas con FQ. Página 52.

7. C

En la FQ, los antibióticos se usan para **tratar tanto las infecciones pulmonares crónicas como las exacerbaciones pulmonares agudas**. Página 54-56.

8. D

En las personas con FQ, la tos es **una de las formas mediante las cuales el cuerpo ayuda a limpiar los pulmones y debe motivarse**. Página 50.

Apuntes y Preguntas

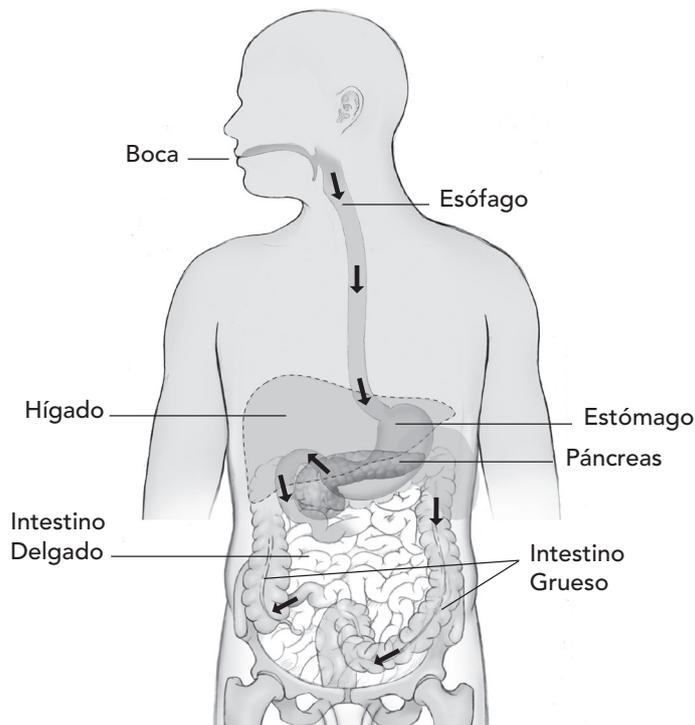
Capítulo 5: El Sistema Gastrointestinal

En la fibrosis quística (FQ), la mala digestión es un problema común. Pero hay buenas noticias: una dieta apropiada y el consumo de suplementos de enzimas con las comidas y los bocadillos pueden ayudar a resolver este problema.

Cómo Funciona el Sistema Gastrointestinal (GI)

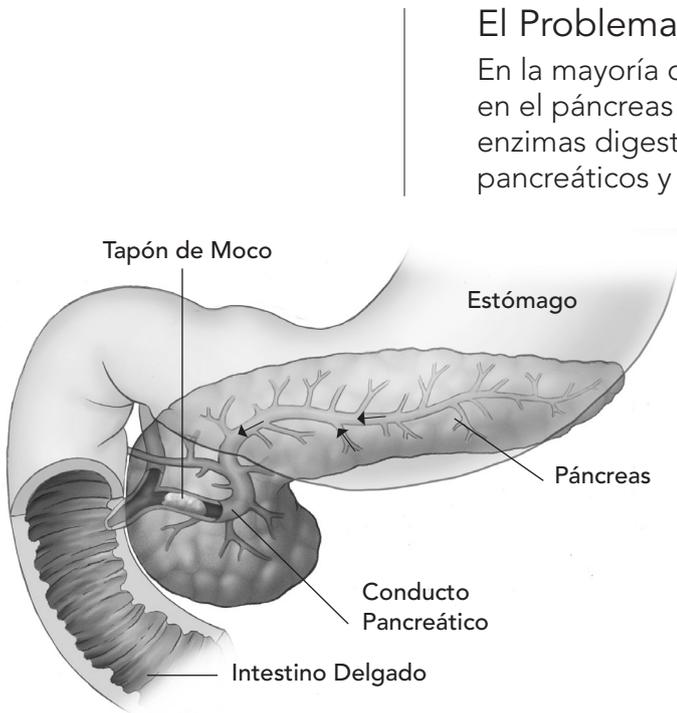
La digestión y la **absorción** de la comida son procesos complejos. Después de masticar y tragar la comida, pasa por el **esófago** y llega al estómago. En el estómago, la comida hace que las **glándulas exocrinas** en el páncreas produzcan enzimas digestivas. El páncreas es una glándula del cuerpo que está conectada al intestino delgado. La comida pasa del estómago al intestino delgado. En el intestino delgado es donde 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 o vía llamado conducto **pancreático**.

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.



Cómo Funciona el Sistema Gastrointestinal

- Después de tragar la comida, baja por el esófago hasta el estómago. En el estómago, se mezcla vigorosamente. De allí, pasa al intestino delgado.
- El páncreas produce enzimas que ayudan a digerir las grasas y proteínas en la comida. Estas enzimas llegan al intestino delgado para digerir la comida.
- Lo que queda de la comida pasa al intestino grueso, en donde se absorbe el agua. Los desechos luego proceden a eliminarse del cuerpo.



Las enzimas digestivas del páncreas se quedan bloqueadas y no logran llegar hasta el intestino delgado.

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 los conductos pancreáticos y no llegan al intestino delgado.

Cuando no hay enzimas para degradar la comida, los alimentos no se digieren, ni se absorben bien. Muchas de las proteínas, grasas y carbohidratos en la comida no se absorben para que el cuerpo pueda usarlos. Esto se llama **malabsorción**.

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

Para algunas personas con FQ, el moco que lubrica los intestinos es tan espeso y pegajoso que puede obstruirlos. Un intestino obstruido requiere un tratamiento especial.

Los Síntomas de la Malabsorción

Los síntomas de la malabsorción incluyen:

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

Poco Aumento de Peso

En la FQ, puede haber poco aumento de peso, aunque la persona tenga hambre y coma mucho. Se debe a la malabsorción de las proteínas y las grasas. La enfermedad pulmonar puede hacer que el aumento de peso sea todavía más difícil, ya que se usan más calorías para respirar y para reparar o curar el tejido pulmonar.

Heces Frecuentes, Voluminosas, Grasosas y con Olor Desagradable

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

Dolor de Estómago o Dolor Abdominal

Las personas con malabsorción a menudo se quejan de dolor de estómago, generalmente causado por la comida mal digerida en los intestinos. Este síntoma debería desaparecer con tratamientos para la malabsorción. Al momento del diagnóstico, muchos padres de hijos con FQ reportan que los niños se irritan mucho al comer. La causa probable es la incomodidad por la malabsorción de las grasas. Cuando una persona con FQ empieza el tratamiento con enzimas pancreáticas, esta incomodidad debiera desaparecer. Otras causas del dolor de estómago son los músculos adoloridos por la tos o la obstrucción de los intestinos.

Exceso de Gas

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. Cuando se inicia el consumo de las enzimas, por lo general mejoran los síntomas. Conforme los niños crecen y aumentan de peso, será necesario aumentar su dosificación de enzimas. Si los niños o adultos que toman enzimas desarrollan síntomas de malabsorción, podrían requerir un ajuste de las dosis de enzimas. Llame a su profesional de atención de la FQ para reportar los síntomas de malabsorción. Recuerde que no debe cambiar su dosificación de enzimas sin recibir instrucciones de su profesional de atención de la FQ.

Tratamiento

En la mayoría de la gente, los problemas digestivos, o **gastrointestinales**, en la FQ son fáciles de tratar. Hay tres tratamientos comunes:

- Dieta y nutrición
- Enzimas pancreáticas
- Vitaminas

Dieta y Nutrición

Es importante tener una buena dieta para el crecimiento y desarrollo normal. Ayuda al cuerpo a luchar contra las infecciones. Fortalece los pulmones para que se desarrollen y sanen. Una buena nutrición ayuda a mantener músculos respiratorios fuertes. Se ha demostrado que la buena nutrición se relaciona mucho con la buena salud pulmonar en las personas con FQ.

Las personas con FQ necesitan los mismos alimentos buenos que todo el mundo necesita; además, requieren más calorías debido a la malabsorción. También usan más calorías para respirar y mantener sanos sus pulmones.

Las personas con FQ necesitan hasta **dos veces más** calorías por día que otras personas de la misma edad y peso.

Para las personas con FQ, ¡las grasas son buenas! Las grasas tienen muchas calorías y son una buena fuente de combustible para el crecimiento, desarrollo y energía. La gente con FQ debe comer una dieta con muchas calorías, muchas proteínas, muchas grasas y mucha sal. ¡No deben restringirse las grasas!

La mayor parte de las personas con FQ, prosperan si comen una dieta sana y consumen enzimas pancreáticas. Si los niños no están ganando el peso adecuado o si los adultos no están manteniendo un peso sano, pregúntele al médico o nutricionista de la FQ sobre cómo puede agregar calorías. Los suplementos nutricionales y las formas para aumentar calorías pueden ayudarle a aumentar el peso. Además de comidas, bocadillos y suplementos nutricionales altos en calorías, en algunas personas con FQ es necesario administrar alimentos por sonda para mantener un peso sano.

Converse con el médico y nutricionista de la FQ sobre cómo una persona con FQ puede usar la buena nutrición para mantenerse sana.

Reemplazo de Enzimas Pancreáticas o “Enzimas”

Alrededor del 90 por ciento de las personas con FQ, necesitan consumir enzimas pancreáticas para reemplazar 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 una “capa entérica”, que le permite disolverse en el intestino delgado. Entonces, estas enzimas se liberan en el intestino delgado para ayudar a digerir los alimentos, de modo que el cuerpo pueda absorberlos.

La cantidad (o dosificación) necesaria de enzimas variará según la edad y el peso de la persona, lo que come y cuán afectado está el páncreas debido a la FQ. Hay que consumir suficientes enzimas para controlar los síntomas de la malabsorción. Con suficientes enzimas, los niños debieran crecer bien y los adultos debieran mantener un peso sano.

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

Las dosis demasiado altas de enzimas pueden lesionar el intestino grueso. El médico y nutricionista de la FQ llevarán la cuenta de las dosis de enzimas. Si aparecen síntomas de malabsorción, llame a su equipo de atención de la FQ. NO

DEBE consumirse más enzimas de lo recomendado. Consulte al médico o nutricionista de la FQ antes de consumir más o menos enzimas.

Las enzimas pancreáticas:

- Ayudan a digerir las grasas, las proteínas y los carbohidratos (las tres partes de la comida que nos dan calorías).
- Promueven la buena nutrición y el aumento normal de peso en los niños, así como un peso sano en los adultos.
- Ayudan al cuerpo a absorber muchos nutrientes esenciales.

Cómo se Administran las Enzimas

Las enzimas deben consumirse al inicio de cada comida y bocadillo. 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. Los bebés deben tomar leche materna o leche de fórmula después de consumir los gránulos, para que los traguen. Los niños mayores y los adultos pueden tomar las cápsulas enteras.

Más Sobre las Enzimas

Si usted observa que no recibe la marca comercial de enzimas que le recetó su médico de la FQ o si es diferente a la que consume normalmente, comuníquese con su centro de atención de la FQ. Ellos le ayudarán a obtener las enzimas correctas.

- Las enzimas deben consumirse **al inicio** de cada comida, bocadillo o alimentación.
- Consuma las enzimas con cada comida, bocadillo, leche, leche de fórmula y suplementos nutricionales, incluyendo la alimentación por sonda que contiene grasa o proteína.
- No deje de tomar las enzimas. Lleve las enzimas consigo para que las tome con las comidas y bocadillos que consume fuera de casa.
- Las enzimas funcionan más o menos por una hora después de consumirlas.
- Siempre tome la dosis correcta, como se lo recetó su profesional de atención de la FQ.
- Podría ser necesario consumir dosis ligeramente mayores de enzimas cuando se comen comidas con alto contenido de grasa, como las "comidas rápidas", los alimentos fritos y pizza. Infórmele a su nutricionista o profesional de atención de la FQ si los alimentos ricos en grasa le causan signos de malabsorción.



Las enzimas vienen en cápsulas y se toman por vía oral. Pasan por el estómago y hacia los intestinos, en donde ayudan a digerir los alimentos de modo que el cuerpo pueda absorberlos.

- Algunos alimentos y bebidas no necesitan enzimas, porque solo contienen "carbohidratos simples" (o azúcares) que se digieren fácilmente. Algunos ejemplos de comidas que no requieren enzima son las frutas, jugos, refrescos gaseosos, bebidas deportivas, té y café (sin crema), dulces y confites duros (como paletas de dulces), bocadillos de frutas, gomitas (*jelly beans*), chicles, paletas heladas o hielo con sabores.
- Si se abren las cápsulas de enzimas, no triture ni mastique los gránulos. No funcionarán tan bien y pueden causar lesiones en la boca.
- Para los bebés y niños pequeños que necesitan que se les abran las cápsulas, mezcle los gránulos con un alimento ácido suave, como puré de manzana. No mezcle las enzimas con alimentos lácteos, como yogur o pudín, porque no funcionarán tan bien. No mezcle las enzimas con los alimentos con anticipación.
- Conserve las enzimas a temperatura ambiente (59°F a 86°F, o sea, 15°C a 30°C). Mantenga las enzimas lejos del frío y del calor. No deben almacenarse en lugares que se ponen calientes o fríos, como encima del horno tostador, dentro de un automóvil caluroso o en el refrigerador.
- Revise la fecha de vencimiento en cada frasco de enzimas, asegurarse que estén "frescas".
- Solicítele al farmacéutico si puede darle las enzimas en el frasco original sellado y sin abrir, como vienen del fabricante.
- Siempre mantenga la tapa del frasco de enzimas firmemente cerrada.
- Algunos bebés, niños, adolescentes y hasta adultos a veces rehúsan consumir las enzimas. Las enzimas son una parte esencial en la atención de la FQ. Converse con su profesional de la atención o nutricionista de la FQ, si el consumir las enzimas se convierte en un problema.

La mayoría de las personas con FQ consume enzimas antes de comer.



Vitaminas

Debido a que las personas con FQ tienen problemas para absorber las grasas, ciertas vitaminas no se absorben de los alimentos. Las vitaminas A, D, E y K son vitaminas solubles en grasas. Estas vitaminas necesitan las grasas para poder absorberse. Su profesional de atención de la FQ puede recomendarle consumir formulas especialmente diseñadas, como las vitaminas solubles en agua, para ayudarle a prevenir las deficiencias vitamínicas. Estas vitaminas especiales deben consumirse una o dos veces al día, según lo recete su profesional de

atención de la FQ. Las vitaminas vienen en forma líquida, como tabletas masticables o en cápsulas. Las tabletas masticables deben masticarse antes de tragarse.

Posibles Complicaciones Gastrointestinales (GI)

Íleo Meconial

Para muy pocos bebés, el primer síntoma de la FQ es un intestino que está bloqueado al nacer, lo que se conoce como **íleo meconial**. Normalmente, los bebés defecan el **meconio** (secreciones **intestinales** – primeras heces) en las primeras 24 horas de 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 eliminado con enemas o cirugía.

El Síndrome Obstructivo Intestinal Distal

El **síndrome obstructivo intestinal distal (DIOS)**, por sus siglas en inglés, pronunciado DI-AL-OU-ES o DIOUS) se conocía antes como el **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 del síndrome obstructivo intestinal distal pueden ser la deshidratación, la falta de consumo de suficientes enzimas pancreáticas y los cambios en la dieta. Los síntomas del síndrome obstructivo intestinal distal 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 síndrome obstructivo intestinal distal a menudo incluye lo siguiente:

- Una buena dieta y reemplazo de enzimas; algunas veces, será necesario que la persona no coma nada por cierto tiempo
- Más líquidos
- Líquidos especiales que al tomarse, hacen pasar el líquido hasta los intestinos y las heces. Estos líquidos pueden administrarse a través de una sonda nasogástrica (NG), que pasa por la nariz hasta el estómago.
- Enemas

El síndrome obstructivo intestinal distal debe tratarse rápidamente, para evitar que el problema empeore. A menudo puede tratarse con medicinas, enemas y dieta. Rara vez 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 tos y falta de aumento de peso. Con frecuencia mejora, cuando se mejora la absorción de la comida y la salud pulmonar. Rara vez se requiere la cirugía.

Otros Problemas GI

Cirrosis Hepática (del hígado)

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 en el hígado, los médicos obtienen una muestra de sangre todos los años o cuando sea necesario, para verificar la función hepática. Las personas con resultados anormales en las pruebas de la función hepática, pueden recibir ciertos medicamentos, como el ácido ursodesoxicólico (URSO). En la FQ, no es común que haya problemas serios del hígado. Alrededor del 10 por ciento de las personas con FQ tiene problemas en el hígado relacionados a la FQ.

La Diabetes Relacionada a la Fibrosis Quística

Las personas con FQ pueden tener una forma de diabetes llamada **diabetes relacionada a la fibrosis quística (CFRD)**, por sus siglas en inglés). La diabetes es un problema en el cual la **glucosa** (un tipo de azúcar) en la sangre de una persona es demasiado alta. La CFRD no es igual a la diabetes en las personas sin FQ. El diagnóstico y tratamiento no son exactamente iguales. Si usted o su hijo son diagnosticados con la CFRD, deberían poder hacer todo lo que deseen, incluso comer todos los alimentos que quieran. La CFRD es común en las personas con FQ, especialmente conforme aumentan de edad. La CFRD está presente en el 35 por ciento de los adultos con FQ entre los 20 y 29 años de edad y en el 43 por ciento de los adultos con FQ con 30 años de edad y más.

Causas de la CFRD

En las personas que no tienen FQ, los tipos más comunes de diabetes son el tipo 1 y el tipo 2. La diabetes tipo 1 anteriormente se llamaba dependiente de **insulina** (insulinodependiente) o diabetes de inicio juvenil. Ocurre con mayor frecuencia durante la niñez. Las personas con diabetes de tipo 1 no pueden producir insulina, por lo que deben recibir insulina para mantenerse vivos.

La diabetes tipo 2 se llamaba diabetes no insulino dependiente o diabetes de inicio en la edad adulta. La causa es la falta de una respuesta normal a la insulina (conocida también como resistencia a la insulina), además de que el cuerpo no produce suficiente insulina. Este tipo de diabetes se presenta con mayor frecuencia en las personas con sobrepeso. Las personas con diabetes de tipo 2 no siempre necesitan insulina para manejar la diabetes. Algunas personas toman pastillas. Algunas usan insulina. Algunas controlan la diabetes de tipo 2 con dieta, pérdida de peso y ejercicio.

La CFRD es diferente a la diabetes de tipo 1 o de tipo 2, pero tiene algunas características de ambas. Las personas con CFRD no producen suficiente insulina. Esto probablemente se debe a que el moco espeso en el páncreas causa cicatrices. La cicatrización hace que el páncreas no produzca suficiente insulina. Al igual que las personas con diabetes de tipo 2, las personas con CFRD también presentan un poco de resistencia a la insulina. Las personas con CFRD no tienen diabetes debido al sobrepeso. Por lo tanto, a diferencia de las personas con diabetes de tipo 1 o tipo 2, las personas con CFRD no deben tratar su diabetes limitando el consumo de calorías o perdiendo peso.

Síntomas de la CFRD

Tener que orinar frecuentemente (poliuria) y tener que beber con frecuencia (polidipsia) son síntomas clásicos de la diabetes. La causa de estos síntomas es el nivel alto de azúcar en la sangre. No es fácil distinguir estos síntomas en la FQ. Las personas con FQ a menudo toman más líquidos (y por lo tanto orinan más). Otros síntomas de la CFRD son sentirse muy cansado, perder peso o no ganar peso y la disminución inexplicada de la función pulmonar. Sin embargo, muchas personas con CFRD no tienen ningún síntoma.

Tamizaje y Diagnóstico de la CFRD

Puesto que muchas personas no saben que tienen CFRD hasta que se hacen pruebas, su profesional de atención de la FQ, le hará pruebas para la diabetes a usted o a su hijo todos los años. A partir de los 10 años, usted o su hijo se someterá a una **prueba de tolerancia oral a la glucosa (OGTT)**, por sus siglas en inglés). Se hace una OGTT después de que la persona ha estado en ayunas, sin comer o tomar nada por 8 a 12 horas. Se toman muestras de sangre antes y hasta dos horas después de tomar una cantidad fija de glucosa. La OGTT puede hacerse antes de los 10 años de edad si la persona tiene síntomas de diabetes.

Tratamiento de la CFRD

El tratamiento para la CFRD es insulina. La insulina ayuda a que el azúcar y las proteínas pasen de la sangre hacia las células del cuerpo. Esto es necesario para aportar energía y construir músculo. La insulina se administra mediante una inyección. Algunas personas con CFRD desearían poder tomar una pastilla, como algunas personas con diabetes de tipo 2. En estos momentos, solo se usa insulina para la tratar la CFRD.

También es importante que las personas con CFRD consuman suficientes calorías. Para garantizar una buena salud, es importante mantener un peso corporal sano. Con la diabetes de tipo 1 o tipo 2, es frecuente aconsejar a las personas que coman una dieta baja en grasas, baja en sal y a veces, baja en calorías. Sin embargo, las personas con FQ tienen necesidades nutricionales diferentes. Cuando las personas tienen CFRD, es necesario que sigan comiendo su dieta normal alta en calorías, alta en proteínas, alta en grasas y alta en sal, para ayudar a lograr y mantener un peso corporal sano. La CFRD no se trata limitando las calorías o bajando de peso.

Mantener el azúcar en la sangre en niveles normales o casi normales, ayuda a que las personas con CFRD ganen peso, se sientan mejor y tengan más energía. También reduce el riesgo de problemas causados por la diabetes.

Si usted o su hijo tiene un diagnóstico de CFRD, su profesional de atención de la FQ le ayudará a saber más sobre la CFRD. También le referirá a un **endocrinólogo**, que es un médico entrenado especialmente en el diagnóstico y tratamiento de la diabetes. Además de las visitas de rutina al centro de atención acreditado por la Fundación de FQ, un equipo de atención de la diabetes debe ver a las personas con CFRD cada 3 a 4 meses. Estas visitas son muy importantes para ayudar a controlar la CFRD. Usted también puede informarse más sobre le CFRD en la página electrónica de la Fundación de FQ, en www.cff.org.

Piedras o Cálculos en la Vesícula Biliar

Alrededor del 12 por ciento de las personas con FQ, desarrollan **cálculos biliares o piedras en la vesícula**. No sabemos por qué. Podrían relacionarse 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 de tratamiento. Rara vez se necesita la cirugía para remover la **vesícula biliar**.

Recuerde

La causa de la mayoría de los problemas gastrointestinales en la FQ es el bloqueo de los conductos pancreáticos. Esta obstrucción evita que las enzimas lleguen al intestino delgado, lo que causa problemas digestivos y malabsorción. Pero hay tratamientos eficaces. Se requiere lo siguiente:

- Reemplazo de las enzimas pancreáticas – cápsulas o gránulos que se consumen con las comidas y bebidas (como la leche o leche de fórmula).
- Buena nutrición – alimentos con alto contenido de calorías, grasas, proteínas y sal.
- Vitaminas adicionales – vitaminas solubles en agua, formuladas especialmente.
- Tomar suficientes líquidos.

Preguntas de Repaso

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

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 intestinales
 - b. Mala digestión de la proteína y la grasa
 - c. Exceso de aumento de peso
3. **En la FQ, los síntomas de la malabsorción son:**
 - a. Exceso de gas
 - 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. **¿Cuál(es) de las siguientes afirmaciones sobre el uso de las enzimas pancreáticas es verdadera?**
 - a. Las enzimas deben consumirse con las comidas.
 - b. Podría ser necesario consumir 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.

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**. Página 68.

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 68.

3. E

En la FQ, los síntomas de la malabsorción son **todos los síntomas anteriores**. El exceso de gas, 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 68-69.

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. Una dieta bien balanceada con un contenido alto de calorías, grasas y proteínas ayuda a tener una buena nutrición para un crecimiento y desarrollo saludable. Página 69-72.

5. A, B, C

Todas estas afirmaciones son verdaderas. El uso correcto de las enzimas es esencial para asegurar que las personas con FQ obtengan todos los nutrientes posibles de la comida que ingieren. Página 70-72.

Apuntes y Preguntas

Capítulo 6: El Sistema Reproductor

La sexualidad y la reproducción son temas importantes para los adolescentes y los adultos, tengan o no fibrosis quística (FQ). Si usted tiene un niño pequeño, podría tener inquietudes sobre el futuro de su hijo o hija en cuanto a su desarrollo sexual, función sexual y reproducción. Describiremos los efectos de la FQ en el sistema reproductor (los órganos sexuales) después de repasar brevemente la función normal.

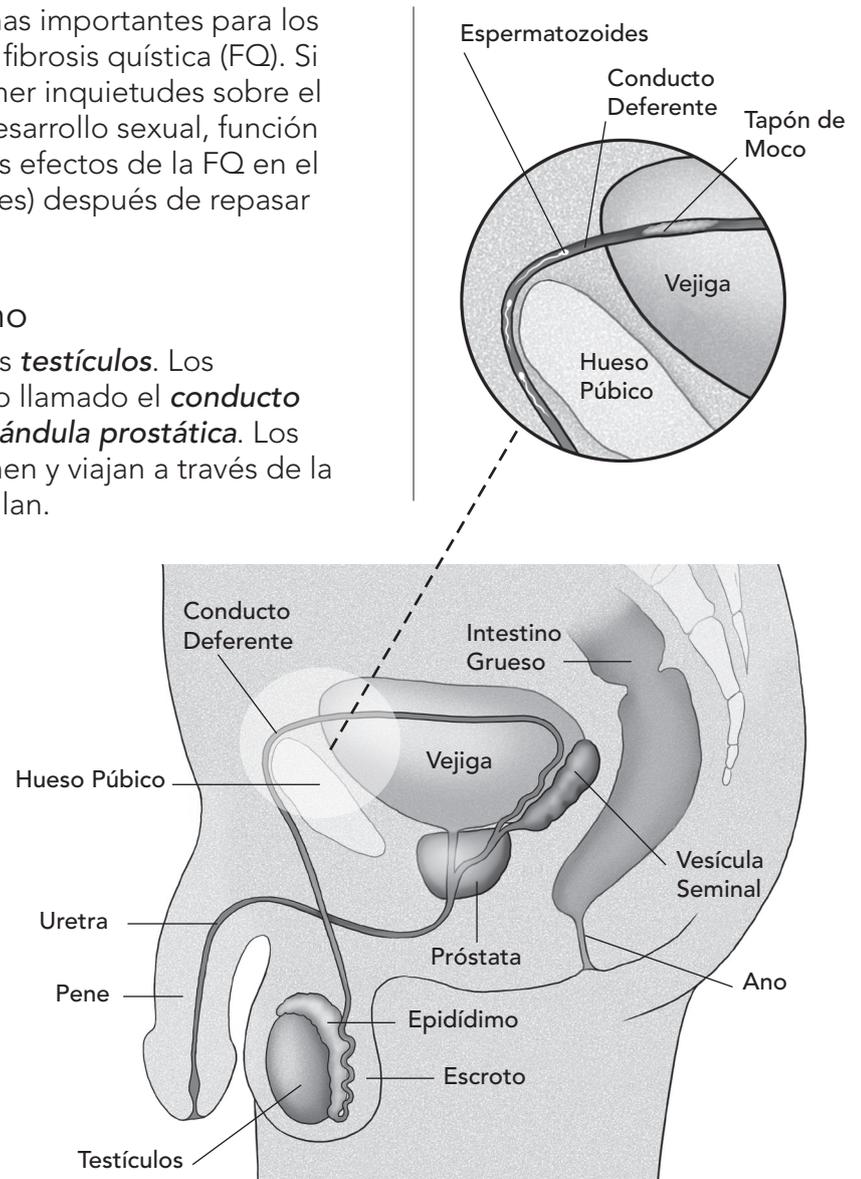
El Sistema Reproductor Masculino

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

El Problema

En la mayoría de los hombres con FQ, el conducto deferente podría no haberse desarrollado normalmente o está obstruido por el moco espeso. Los espermatozoides no pueden pasar. Aunque los testículos produzcan espermatozoides y las relaciones sexuales sean normales, el semen eyaculado no tiene espermatozoides y por lo tanto, no puede producir un embarazo. Los hombres con FQ no son **estériles**, aunque en su mayoría son **infértiles**. La FQ no afecta las hormonas o glándulas sexuales y el desarrollo sexual es normal. El deseo sexual y el desempeño sexual son normales.

La ausencia o el bloqueo del conducto deferente a menudo ocurren antes de nacer. Actualmente no hay forma de corregir esto. Por eso, alrededor del 98 por ciento de los hombres con FQ son infértiles. Pero los hombres con FQ no deben asumir que son infértiles. 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 por medio de las relaciones sexuales.



Existe una prueba llamada análisis de semen (o recuento de espermatozoides) que puede hacerse cuando un varón con FQ llega a la madurez. Esta prueba revela si hay espermatozoides en el semen.

Tratamientos para la Infertilidad en los Hombres con FQ

Hay tratamientos nuevos para la *infertilidad*, lo que significa que algunos hombres con FQ pueden tener hijos biológicos. A veces, pueden retirarse los espermatozoides de los testículos y se combinan con un óvulo tomado de la mujer; luego el óvulo *fecundado* se coloca de nuevo en la mujer. Hay varios procedimientos diferentes para obtener espermatozoides del hombre. Estos procedimientos son:

- *Aspiración Microepididimaria de Espermatozoides (MESA*, por sus siglas en inglés)
- *Aspiración Percutánea Epididimaria de Espermatozoides (PESA*, por sus siglas en inglés)
- *Extracción Testicular de Espermatozoides (TESE*, por sus siglas en inglés)

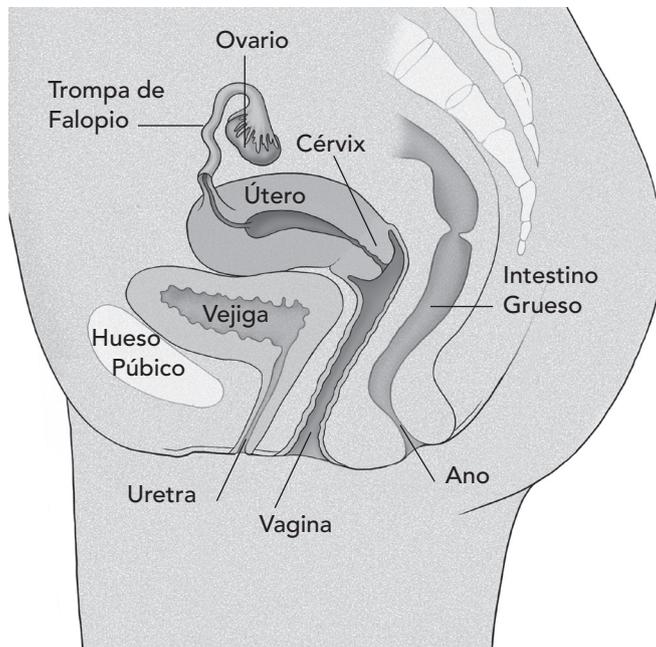
En estos procedimientos, se toman los espermatozoides directamente del *epidídimo* (túbulos pequeños detrás de los testículos). El procedimiento para obtener espermatozoides es una operación que generalmente se practica con anestesia local.

Una vez obtenidos los espermatozoides, pueden usarse para la fecundación in vitro, con o sin una *inyección intracitoplasmática de espermatozoides (ICSI*, por sus siglas en inglés). La fecundación in vitro es un proceso en el cual el espermatozoide fecunda el óvulo fuera del cuerpo. Cuando se usa la ICSI, se inyecta un solo espermatozoide directamente en el óvulo. Luego, el óvulo fecundado se coloca en el útero de 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*, pasan por el *cérvix* hasta el útero, para fecundar el óvulo. La vagina tienen glándulas exocrinas que secretan moco para lubricar la vagina y ayudar a que pasen los espermatozoides. Las mujeres con FQ pueden ser menos *fértiles* que otras mujeres. Sin embargo, 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. El deseo sexual y el desempeño sexual son normales.



El Problema

En las mujeres con FQ, el moco vaginal y *cervical* puede ser muy espeso y pegajoso haciendo que sea más difícil que los espermatozoides viajen y lleguen al óvulo para que pueda ocurrir la *fecundación*. 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.

Tratamientos para la Infertilidad en las Mujeres con FQ

Si una mujer con FQ decide tener un hijo (ver La Decisión de Tener un Hijo y el Embarazo, en las páginas 85-86), podría concebir sin necesidad de tratamientos para la infertilidad. Si es necesario someterse a tratamientos para la infertilidad, un experto en fertilidad puede realizar una serie de pruebas para determinar la causa exacta de la infertilidad. Algunos de los siguientes tratamientos podrían ser apropiados para una mujer con FQ que está tratando de quedar embarazada.

Inseminación

La inseminación es un procedimiento en el cual los espermatozoides se introducen en el *cérvix* (cuello del útero) o directamente en el útero. Puede o no usarse la estimulación del ovario para producir más óvulos.

Fecundación in Vitro

La fecundación *in vitro* tiene cuatro pasos:

1. Estimulación de los ovarios
2. Obtención de los óvulos
3. Fecundación
4. Transferencia del **embrión**

La estimulación de los ovarios implica administrar medicamentos (hormonas) para producir más óvulos. La madurez de los óvulos se determina mediante ultrasonido y con exámenes de sangre. Una vez maduros, los óvulos se recogen.

Los óvulos maduros se colectan guiándose por ultrasonido, con anestesia local. Se le pide al hombre que obtenga una muestra de semen ese mismo día. La fecundación se realiza en el laboratorio.

El propósito del procedimiento es producir un óvulo fecundado, que se llama embrión.

Por lo general, los embriones se transfieren al útero de la mujer 48 horas después de colectar los óvulos. Una vez que se transfieren los embriones al útero, usualmente la mujer recibe medicamentos por 15 días para aumentar las probabilidades de que el embrión se implante en el útero. Entonces, se hace una prueba de embarazo.

Sexo Seguro y Métodos Anticonceptivos

La mayoría de los hombres con FQ son infértiles. Algunas mujeres con FQ tienen menos probabilidades de quedar embarazadas. Sin embargo, la FQ no previene la natalidad. Todos los hombres y mujeres con FQ sexualmente activos deben practicar el sexo seguro. La protección contra **las enfermedades de transmisión sexual (STDs**, por sus siglas en inglés; **ETS**, por sus siglas en español) es esencial para todo el mundo. Deben tomarse medidas anticonceptivas hasta que se decida tener un hijo.

Para las personas con FQ, los asuntos relacionados a la **anticoncepción** o control de la natalidad son similares que para las personas sin FQ, pero hay algunas diferencias. Los siguientes párrafos se refieren a algunos métodos anticonceptivos. Las personas con FQ deben conversar con su equipo de la FQ y su médico de atención primaria o su **ginecólogo** sobre las prácticas de sexo seguro y los métodos anticonceptivos apropiados.

El Condón o Preservativo

El condón es un método anticonceptivo y protege contra las ETS.

Las Pastillas Anticonceptivas o Anticonceptivos Orales

Las pastillas anticonceptivas a menudo son una buena opción para el control de la natalidad en las mujeres con FQ. La píldora no protege contra las ETS. Las pastillas anticonceptivas pueden ser menos eficaces cuando se toman ciertos antibióticos. Además, las mujeres con una enfermedad hepática o CFRD (diabetes) deben conversar con su ginecólogo y su médico de la FQ antes de empezar a tomar pastillas anticonceptivas.

El Parche

El Parche es un método anticonceptivo que se usa una vez por semana, es eficaz y funciona en forma similar a la píldora. No protege contra las ETS. El parche puede ser menos eficaz cuando se toman ciertos antibióticos. Algunas mujeres prefieren el parche, porque solo hay que ponérselo una vez por semana.

El Dispositivo Intrauterino (DIU)

Un DIU es un dispositivo intrauterino de plástico y/o cobre, que se inserta en el útero (la matriz) por la vagina. Hay diferentes tipos de DIU. Ciertos DIU pueden ser una buena opción para el control de la natalidad en una mujer con FQ. No protegen contra las ETS.

Inyecciones Anticonceptivas

Las inyecciones anticonceptivas, como Depo-Provera™, se administran mediante inyección cada 3 meses. No protegen contra las ETS. Las inyecciones anticonceptivas NO se recomiendan para las mujeres con FQ. Las personas con FQ son susceptibles a la osteoporosis, una condición que causa la pérdida de masa ósea. El uso de inyecciones anticonceptivas aumenta aún más el riesgo de desarrollar osteoporosis.

La Decisión de Tener un Hijo

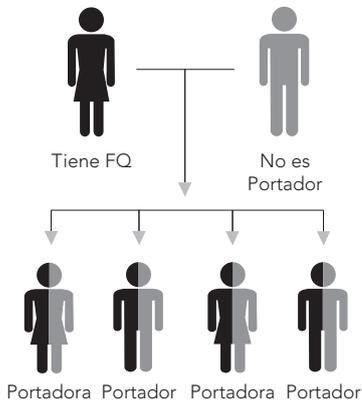
Para las personas con FQ, tanto hombres como mujeres, la pregunta no es "¿Puedo tener un hijo?" sino, más bien, "¿Es apropiado que yo tenga un hijo?". Al igual que las personas sin FQ, es importante que las personas con FQ tengan un hijo porque decidieron tenerlo. Tener un hijo es una responsabilidad a largo plazo que cambia la vida de todos los padres. Las personas con FQ que están en el proceso de tomar una decisión sobre tener un hijo deben conversar amplia y abiertamente con sus profesionales de atención de la FQ y su obstetra.

Las personas con FQ que están pensando en tener un hijo deben recibir consejo genético. Debe ofrecérsele el tamizaje para portadores de la FQ a la pareja.

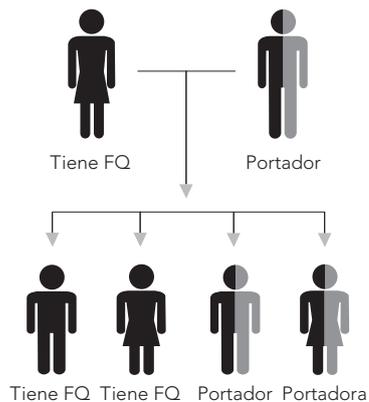
Cómo una Persona Adquiere la FQ

Para tener FQ, una persona debe recibir una copia del gen de la FQ de cada progenitor.

Si un progenitor tiene FQ y el otro progenitor no es portador de la FQ, todos los hijos serán portadores.



Cuando un progenitor tiene FQ y el otro progenitor es portador, existe una probabilidad del 50% de tener un hijo con FQ.



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 los padres con FQ tienen dos mutaciones genéticas de la FQ, cada espermatozoide o cada óvulo será portador de una mutación genética 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 una mutación genética de la FQ, entonces todos los hijos serán portadores. 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 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 (páginas 13 a 16) tiene más información sobre cómo se hereda la FQ y las probabilidades de tener un hijo con FQ.

El Embarazo

Antes de quedar embarazadas, las mujeres con FQ deben tener buena salud pulmonar y peso. Para tener un bebé sano, es necesario garantizar que la madre también está sana. Hay muchos factores que afectan el transcurso del embarazo de una mujer. La FQ afecta el embarazo y el embarazo afecta la FQ.

Las mujeres con FQ pueden quedar embarazadas. En los Estados Unidos, hay cientos de mujeres con FQ que han tenido bebés. La salud de la madre y del bebé durante el transcurso del embarazo depende principalmente de la salud de la madre al momento de quedar embarazada.

Cualquier mujer con FQ que desee quedar embarazada debe conocer los posibles riesgos. 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.

Durante el embarazo es necesario que las mujeres con FQ, tengan un seguimiento muy minucioso por parte de su profesional de atención de la FQ y un obstetra especializado en embarazos de alto riesgo. Ellas deben monitorearse muy de cerca y las exacerbaciones pulmonares se deben tratar en forma temprana. Debe estar atento ante la presencia de diabetes. Es necesario prestar mucha atención para mantenerse bien nutrida y aumentar de peso en forma saludable durante el embarazo.

Función Pulmonar

Los factores más importantes que afectan la salud de una mujer y la salud del bebé son la salud pulmonar y la función pulmonar de la mujer. Las mujeres deben conversar con su profesional de atención de la FQ y su obstetra sobre cuán sanos están sus pulmones y cómo podría afectarles un embarazo.

Estado Nutricional

Las mujeres con FQ deben estar bien nutridas. La mujer debe ser capaz de consumir suficientes calorías para ella y para que su bebé crezca durante el embarazo.

Ácido Fólico

Una de las cosas más importantes que puede hacer una mujer para prevenir que su bebé tenga defectos congénitos serios al nacer, es consumir suficiente ácido fólico todos los días, especialmente antes de la concepción y durante los primeros meses del embarazo.

Después del Nacimiento del Bebé

Después de que nace el bebé, es necesario que las mujeres con FQ sigan dedicándose a cuidar su propia salud. Antes de que nazca el bebé, deben planear con su pareja y familia para que ayuden a cuidar al bebé y así realizar los tratamientos de la FQ.

Recuerde

Tanto en las mujeres como en los hombres con FQ, las hormonas y las glándulas sexuales no están afectadas. El deseo sexual y el desempeño sexual son normales. Todo el mundo debe practicar el sexo seguro. La mayoría de los hombres con FQ son infértiles. Pero los hombres con FQ NO deben asumir que son infértiles. Las mujeres con FQ a veces son menos fértiles que las mujeres sin FQ. Hasta tanto no se tome una decisión de tener un hijo, todos los hombres y mujeres con FQ sexualmente activos deben usar métodos anticonceptivos.

Para obtener más información, converse con su profesional de atención de la FQ. Su centro de atención o la Fundación de FQ también tienen más recursos.

Preguntas de Repaso

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

1. **¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la FQ y el sistema reproductor masculino es verdadera(s)?**
 - a. Los hombres con FQ generalmente son infértiles debido al bloqueo o la ausencia de los conductos por donde pasan los espermatozoides, pero los hombres NO deben asumir que son infértiles.
 - b. La FQ afecta el sistema reproductor masculino.
 - c. Los hombres con FQ no son estériles.
 - d. Todas las anteriores
2. **¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la FQ y el sistema reproductor femenino es verdadera?**
 - a. Las mujeres con FQ no pueden quedar embarazadas.
 - b. La FQ no afecta el 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 hasta el óvulo, por lo que es menos probable que las mujeres con FQ queden embarazadas.
3. **¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre las pastillas anticonceptivas son verdaderas?**
 - a. Las mujeres con enfermedad hepática o CFRD deben comentar cuidadosamente el uso de pastillas 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 pastillas anticonceptivas sean menos eficaces.
 - d. Las pastillas anticonceptivas son el único método aceptable para el control de la natalidad en las mujeres con FQ.
4. **¿Cuáles de las siguientes afirmaciones sobre las mujeres con FQ son verdaderas?**
 - 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 una mutación genética de la FQ.

Respuestas

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

1. D

Todas las anteriores. Todas las afirmaciones son verdaderas. Los hombres con FQ generalmente son infértiles debido al bloqueo o la ausencia de los conductos por donde pasan los espermatozoides, pero los hombres NO deben asumir que son infértiles. La FQ sí afecta el sistema reproductor masculino. Los hombres con FQ no son estériles, aunque generalmente son infértiles. Página 81.

2. D

Es cierto que el moco espeso y pegajoso hace que sea difícil que los espermatozoides lleguen hasta el óvulo, por lo que es menos probable que las mujeres con FQ queden embarazadas. Página 82-83.

3. A, C

Las siguientes afirmaciones son verdaderas: **Las mujeres con enfermedad hepática o diabetes deben comentar cuidadosamente el uso de pastillas anticonceptivas con su ginecólogo y su médico de la FQ y ciertos antibióticos pueden hacer que las pastillas anticonceptivas sean menos eficaces.** Debe consultarse a un ginecólogo que sepa de FQ antes de tomar pastillas anticonceptivas orales. Cuando la mujer recibe ciertos antibióticos, debe usarse una forma alterna para el control de la natalidad. Página 85.

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 una mutación genética de la FQ.** Las mujeres con FQ pueden tener un embarazo seguro e hijos sanos. La salud de la madre y del bebé durante el transcurso del embarazo depende de la salud de la madre al momento de quedar embarazada. Una mujer con FQ debe conversar con su equipo de atención de la FQ y su pareja antes de quedar embarazada. Página 82-85.

Apuntes y Preguntas

PARTE III

Viviendo con la Fibrosis Quística



Capítulo 7: Resumen General: Viviendo con la FQ

La vida con fibrosis quística (FQ) puede parecer estar llena de programas, tratamientos y reglas básicas para la dieta. Hay cuatro asuntos principales a los que se enfrentan las personas con FQ:

1. Mantenerse sano y en buen estado físico.
2. Cumplir con los tratamientos diarios.
3. Manejar los problemas respiratorios.
4. Manejar los problemas digestivos y nutricionales.

Los padres están pendientes y controlan estos asuntos en los niños pequeños. También enseñan a su hijo o hija a ser responsable de su propia atención de la FQ tan pronto como puedan. Empiece a promover la independencia lo antes posible, para que al llegar a los 12 o 14 años, los hijos en gran parte puedan cuidarse a sí mismos. En la primera parte de las visitas a la clínica, los adolescentes deben hablar solos con el equipo de atención de la FQ. Luego, el progenitor puede formar parte y unirse a ellos hacia el final de la visita.

Para algunas personas, es útil llevar un calendario diario de la atención de la FQ. Esto les ayuda a controlar qué hay que hacer y cuándo hay que hacerlo. También puede ser útil llevar un diario del consumo de líquidos y alimentos, medicinas, enzimas y defecaciones. Al llevar este diario a la siguiente visita médica, el médico puede determinar, por ejemplo, si la dosis de enzimas es la correcta. Algunas personas llevan registros computarizados de sus medicinas. Esto les ayuda a recordar cuando renovar sus prescripciones. Antes de ir a la clínica, pueden imprimir las listas actualizadas para mostrarlas al equipo de atención.

Consulte el Anexo D en la página 221, para obtener ejemplos de los formularios que se pueden usar para el registro diario de alimentos, tratamientos y síntomas. El personal de su centro de atención de la FQ también puede ofrecerle sugerencias para obtener otros formularios y programas que le ayudarán a llevar tales registros.

DIARIO DE COMIDAS		Fecha: _____
DESAYUNO: Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____		
Alimentos y bebidas (tipo y cantidad):	Cantidad de enzimas:	Comentarios:
	Hora de la toma:	
<hr/>		
MERIENDA (en la mañana): Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____		
Alimentos y bebidas (tipo y cantidad):	Cantidad de enzimas:	Comentarios:
	Hora de la toma:	
<hr/>		
ALMUERZO: Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____		
Alimentos y bebidas (tipo y cantidad):	Cantidad de enzimas:	Comentarios:
	Hora de la toma:	
<hr/>		
MERIENDA (en la tarde): Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____		
Alimentos y bebidas (tipo y cantidad):	Cantidad de enzimas:	Comentarios:
	Hora de la toma:	
<hr/>		
CENA: Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____		
Alimentos y bebidas (tipo y cantidad):	Cantidad de enzimas:	Comentarios:
	Hora de la toma:	
<hr/>		
MERIENDA (en la noche): Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____		
Alimentos y bebidas (tipo y cantidad):	Cantidad de enzimas:	Comentarios:
	Hora de la toma:	

Apuntes y Preguntas

Capítulo 8: Manténgase Sano: Qué Puede Hacer

Hemos descrito la fibrosis quística (FQ), cómo la FQ afecta el cuerpo y los tratamientos para la FQ. Con las terapias de rutina y las visitas regulares a un centro de atención acreditado por la Fundación de FQ, la mayoría de las personas puede llevar una vida activa. Este capítulo describe otras cosas que usted puede hacer para mantenerse sano.

Conózcase a Sí Mismo

Para mantenerse sano es necesario comenzar por conocerse, conocer su cuerpo y saber cómo se siente. Por supuesto, con los bebés y los niños, los padres deben observar su comportamiento y los síntomas de su salud.

Todas las personas, tengan o no FQ, deben "escuchar a su cuerpo". Por ejemplo, nuestro cuerpo nos dice cuándo tenemos hambre y necesitamos comer y cuándo estamos cansados y necesitamos descansar. Escuchar a nuestro cuerpo nos ayuda a saber cómo cuidarnos. Las personas con FQ también necesitan saber cómo la FQ afecta su cuerpo, lo que a la vez les ayudará a comprender lo que el cuerpo les está diciendo.

Por ejemplo, algunas personas con FQ tienen una tos leve que puede presentarse solo en la mañana, cuando despiertan. Si estas personas observan que tienen tos durante el día, saben que su cuerpo les está diciendo que algo está pasando, podría ser que su FQ está empeorando un poquito. Este es el momento para llamar a su profesional de atención de la FQ. Podría ser el momento para ir a la clínica de FQ, tomar algún antibiótico por vía oral y aumentar la limpieza de las vías respiratorias de dos a tres veces al día, por una o dos semanas.

Otro ejemplo de "conocer su FQ" es que la gente con FQ sepa cuánta energía tienen cuando se sienten de lo mejor. A veces, las personas con FQ simplemente no se sienten con la misma energía de siempre. A veces, hay menos apetito cuando tienen menos energía. Estos podrían ser signos tempranos de una



El ejercicio fortalece los músculos y aumenta el apetito. Al igual que todo el mundo, las personas con FQ deben ejercitarse en forma regular.

infección pulmonar o una exacerbación pulmonar (¡aunque no haya tos!). Es el momento de llamar o visitar al equipo de atención de la FQ. Al observar los cambios en los síntomas lo antes posible y ponerse en tratamiento desde el inicio de los síntomas, usted o su hijo pueden evitar problemas graves que podrían ser más difíciles de tratar.

Saber cómo usted o su hijo se siente cuando está en su mejor momento, también se llama conocer la “mejor línea basal” suya o de su hijo. Al conocer la mejor línea basal, las personas con FQ pueden reconocer cuando no se sienten de lo mejor; ese es el momento de llamar o visitar el centro de atención de la FQ.

Cuando una persona se siente de lo mejor y está sana, tiene energía, está activa y se interesa en interactuar con el mundo que le rodea. Todas las personas debieran ser capaces de tener intereses y pasatiempos, y metas y sueños sobre lo que quieren hacer en su vida.

Al conocer la mejor línea basal y las metas que usted o su hijo tienen, usted y el resto de su equipo de atención de la FQ harán un plan para que usted o su hijo se mantenga sano, lo que llamaremos el plan de tratamiento de la FQ. Los planes de tratamiento típicamente incluyen una dieta alta en calorías y alta en grasas, terapias de limpieza de las vías respiratorias para ayudar a aflojar el moco atascado en las vías respiratorias, medicamentos en aerosol para los pulmones, enzimas y vitaminas para la nutrición y un plan para mantenerse activo y ejercitarse.

Cómo Cumplir con su Plan de Tratamiento

Hay dos aspectos a considerar para cumplir con su plan de tratamiento:

1. Cumplir con su plan o el de su hijo para realizar los tratamientos recetados todos los días.
2. Cumplir con un plan de visitas a su centro de atención de la FQ con su equipo.

El cumplimiento del plan diario de tratamiento ayuda a que una persona con FQ se mantenga activa y sana. Aunque la persona con FQ podría no “sentirlo”, estos tratamientos diarios están manteniendo sus pulmones sanos. Es importante encontrar una forma para que la atención de la FQ sea parte de sus actividades diarias de rutina.

Las visitas regulares a su centro de atención de la FQ son una parte muy importante del plan de tratamiento de la FQ. Las personas con FQ deben acudir a su centro de atención de la FQ por lo menos cuatro veces al año para sus visitas regulares

y realizar todas las pruebas recomendadas. Algunas personas tienen planes de tratamiento con visitas más frecuentes en vez de cada 3 meses. Cuando una persona con FQ no se siente de lo mejor, es necesario aumentar las visitas.

¿Por qué son importantes las visitas al centro de atención de la FQ, aunque la persona con FQ se sienta “más o menos bien”? Su profesional y el equipo de atención de la FQ necesitan ver a las personas con FQ en forma regular para ver cómo están evolucionando y para dar seguimiento a su salud, al igual que las personas sin FQ deben ver a su **profesional de atención primaria (PCP)**, por sus siglas en inglés) en forma regular.

En las personas sin FQ, el PCP puede encontrar que la presión arterial está más alta de lo normal o que, en una prueba de rutina en la sangre, el nivel del colesterol está demasiado alto. La presión arterial alta y el colesterol alto pueden tratarse en forma temprana para prevenir un derrame cerebral o un ataque del corazón. Sin embargo, cuando la presión arterial o el colesterol empiezan a subir, uno no lo “siente”. Pero el PCP puede determinar que hay un problema.

Para las personas con FQ, en las visitas regulares al centro de FQ se incluyen exámenes como las pruebas de función pulmonar (PFTs, por sus siglas en inglés), cultivos de esputo o garganta y exámenes de sangre. Las personas con FQ no pueden sentir las disminuciones pequeñas de la función pulmonar o un germen que está creciendo en los pulmones. Solo sienten los síntomas cuando estos asuntos empeoran y empiezan a causar problemas más serios.

Cuando una persona con FQ siente los síntomas, ya podría tener grandes disminuciones de la función pulmonar, más síntomas y hasta una lesión pulmonar permanente. Su profesional de atención de la FQ puede detectar estos problemas en forma temprana con las pruebas y puede tratar estos problemas desde el principio. Por ejemplo, si se tratan las *Pseudomonas* desde la primera vez que aparecen, se puede eliminar los gérmenes de los pulmones. Si *Pseudomonas* no se detectan y tratan al inicio, una persona con FQ podría tener que lidiar con *Pseudomonas* el resto de la vida.

Las visitas a la clínica de FQ también le dan la oportunidad de conversar con el equipo de FQ sobre cómo usted o su hijo está evolucionando. La comunicación constante, abierta y honesta con su equipo de atención de la FQ hará que sea posible continuar ajustando el plan de tratamiento en forma tal, que sea lo mejor para usted o su hijo.

La atención diaria de la FQ toma mucho tiempo y compromiso. Vivimos en un mundo atareado, en donde pareciera que nadie tiene suficiente tiempo. La familia y los amigos cercanos pueden

apoyarle mucho. Y recuerde que usted es parte de un equipo y los miembros del equipo se ayudan entre sí. ¡Converse con los miembros de su equipo de FQ! Por ejemplo, el trabajador social y el psicólogo del equipo de atención de la FQ pueden ayudarle a maximizar su tiempo y cómo afrontar las cosas. A veces, sólo se necesita encontrar la forma de cómo poder cumplir con el plan de tratamiento. Otras veces, solo es necesario ajustar el plan de tratamiento. Su equipo tiene experiencia en ayudar a las personas con FQ y sus familias con estos asuntos, así que siéntase en libertad de pedirles consejo.

Los planes de tratamiento van cambiando con el tiempo. Converse con su equipo de atención de la FQ sobre cómo usted o su hijo se sienten y cómo se siente respecto al plan de tratamiento. A veces, puede parecerle que es difícil cumplir con su plan de tratamiento. Pero cuando se toma el tiempo para comer bien, hacer ejercicio y mantenerse activo, hacer los tratamientos diarios para la FQ, tomar los medicamentos y visitar regularmente el centro de atención de la FQ, encontrará que tiene más energía para hacer lo que quiere hacer.

Ejercitarse y Mantenerse Activo

Hacer ejercicio y mantenerse activo deben ser parte de la rutina diaria de todo el mundo. Las personas con FQ de todas las edades, incluidas aquellas con una enfermedad pulmonar, pueden y deben hacer ejercicio. Son muchos los beneficios importantes que las personas con FQ pueden obtener al ser activos y ejercitarse. Recuerde que el ejercicio no tiene que ser algo formal ni tiene que hacerse en un gimnasio. Puede consistir en jugar fútbol con los amigos en el parque.

¡Son tantos los beneficios del ejercicio y de mantenerse activo! A continuación, se presentan algunos de ellos:

- El ejercicio mantiene sanos los pulmones.
- El ejercicio afloja el moco en los pulmones, para poder toserlo más fácilmente.
- El ejercicio produce respiraciones más profundas y hace que el aire pase alrededor del moco en las vías respiratorias.
- El ejercicio (como levantar pesas y hacer lagartijas) ayuda a fortalecer los músculos.
- Los ejercicios de estiramiento pueden mejorar la flexibilidad y la postura. Una buena postura ayuda a la persona con FQ a respirar profundamente.
- El ejercicio que soporta el peso corporal (como caminar, saltar la cuerda, jugar basquetbol y correr) ayuda a fortalecer los huesos y puede prevenir la osteoporosis.

- El ejercicio puede ayudar a mejorar el nivel de energía de una persona.
- El ejercicio aumenta el apetito. Una persona con buen apetito come más comida, es probable que tenga una mejor nutrición y es probable que tenga más energía.
- Una mejor condición física conduce a una vida más larga y más sana en todas las personas, con o sin FQ.
- El ejercicio regular promueve una sensación de bienestar, disminuye el estrés y mejora el ánimo.

Las personas con FQ deben conversar con su profesional de atención de la FQ o terapeuta físico sobre un programa de ejercicios y actividades que sea apropiado. Recuerde que las personas con FQ necesitan más líquidos y sal si sudan más o cuando hace mucho calor.

La Buena Nutrición

La buena nutrición es muy importante para las personas con FQ de todas las edades. Hay una relación entre la buena salud pulmonar y la buena nutrición. Una dieta balanceada, alta en calorías, con grasas y proteínas, aporta al cuerpo lo que necesita para crecer normalmente y vivir bien. Recuerde: las personas con FQ necesitan más calorías para satisfacer las necesidades de su cuerpo.

La buena nutrición

- Desarrolla pulmones fuertes.
- Mantiene los pulmones lo más sanos posible.
- Desarrolla y mantiene un sistema inmune fuerte, para combatir las infecciones.

Cómo Lograr que los Niños Coman

A veces, es todo un reto lograr que los niños coman. Para los padres de un niño con FQ, esto puede ser una preocupación muy real. A continuación, hay algunas cosas que los padres pueden hacer para ayudar a que los niños coman bien y se mantengan sanos.

Planee por adelantado

- Programe tres comidas y tres bocadillos todos los días, más o menos a la misma hora.
- Antes de empezar una comida o bocadillo, trate de tener toda la comida lista.
- Reduzca las distracciones (apague la TV, no tenga juguetes, juegos o libros en la mesa).



Las personas con FQ deben mantenerse físicamente activas. La mayor parte de las personas con FQ no tienen limitaciones en cuanto al ejercicio. De hecho, más bien tiene muchos beneficios para las personas con FQ.

Estructure las horas de las comidas

- Anúnciele a su hijo que es hora de comer (Diga: "Es hora de desayunar", en vez de preguntar: "¿Quieres desayunar?")
- No trate de persuadir ni le ruegue a su hijo que coma; tampoco le castigue por no comer.
- Siéntese a la mesa con los hijos. Relájese y disfrute de estar juntos.
- Alabe a sus hijos cuando comen bien.
- Limite la duración de las comidas a unos 20 minutos.
- Premie a su hijo por el buen comportamiento a la hora de comer, con un regalo que no sea comida.

Dele Opciones

- No trate de engañar a su hijo escondiendo alimentos nuevos o que le disgustan en la comida que sí le gusta.
- Deje que los niños pequeños decidan si abren las cápsulas de enzimas o si usted lo hace por ellos.
- Deje que su hijo escoja entre dos aditivos altos en energía y/o calorías para los alimentos (por ejemplo, más queso o más mantequilla o ambos).
- Aunque su niño elija no comer un alimento nuevo, siga ofreciéndoselo. Con frecuencia se requiere "exponer" los alimentos nuevos de 10 a 15 veces antes de que los niños estén dispuestos a probarlos.

Cómo Manejar las Emociones y Actitudes

- Trate de no preocuparse si la comida termina y su niño no ha comido mucho. Eventualmente le dará hambre.
- Tenga una conversación tranquila con su hijo sobre la importancia de comer sanamente, en algún momento que no sea durante las comidas o en la clínica de la FQ.
- Dele a su hijo la oportunidad de expresar cómo se siente con respecto a tener que comer tanto y sobre tener FQ.
- Converse frecuentemente con su nutricionista, enfermera, trabajador social y/o psicólogo en su centro de atención, para que le apoyen y ofrezcan sugerencias.
- Solicítele al nutricionista, enfermera, trabajador social y/o psicólogo que le ponga en contacto con otros padres de un niño con FQ que hayan logrado que su hijo coma mejor.

- Para más información sobre cómo lograr que los niños coman, puede leer “Nutrición: Cómo Estimular la Alimentación Saludable (*“Nutrition: How to Encourage Healthy Eating”*)”, que está disponible en su centro de atención de la FQ o en la página electrónica de la Fundación de FQ, en www.cff.org.

Adolescencia, Pubertad y Nutrición

Los años de la adolescencia son un tiempo de transición entre ser niño y convertirse en un adulto. Durante la adolescencia, se presenta el período de tiempo cuando el cuerpo cambia y madura sexualmente, llamado pubertad. No hay ningún otro momento en la vida, excepto durante la infancia, durante el cual se presenta un crecimiento y desarrollo tan intenso. La pubertad es un proceso que tarda de 3 a 5 años.

Durante este tiempo, para una persona joven con FQ es muy importante obtener suficientes calorías para sustentar todos los cambios y el crecimiento físico por el que está pasando. Una buena nutrición y suficiente grasa corporal ayudarán a un adolescente con FQ a iniciar la pubertad y crecer igual que sus compañeros que no tienen FQ.

Adultos

Para los adultos con FQ, las rutinas atareadas de trabajo o estudio pueden interferir con la preparación de comidas y bocadillos altos en calorías. Pídale a su nutricionista de la FQ que le ayude a elaborar bocadillos de preparación fácil y a planear las comidas. Visite la sección llamada “Manténgase Sano” (*“Staying Healthy”*) en la página electrónica de la Fundación de FQ, en www.cff.org, para obtener sugerencias útiles.

La Diabetes Relacionada con la Fibrosis Quística (CFRD)

Cuando las personas tienen una diabetes relacionada con la fibrosis quística (CFRD, por sus siglas en inglés), es importante tenerla bajo control. Si se mantiene la glucosa en niveles normales o casi normales y se consumen suficientes calorías, esto ayuda a las personas con CFRD a:

- Aumentar de peso (los niños) y mantener un peso sano (los adultos).
- Sentirse mejor y tener más energía.
- Tener una mejor salud pulmonar y menos exacerbaciones pulmonares.

The screenshot shows the Cystic Fibrosis Foundation website. The main navigation bar includes: ABOUT CYSTIC FIBROSIS, ABOUT THE FOUNDATION, LIVING WITH CYSTIC FIBROSIS, TREATMENTS, RESEARCH OVERVIEW, and GET INVOLVED!. A search bar is located in the top right corner. The main content area is titled "Information for Adults with CF" and features a large image of a man's face. Below the title, there is a welcome message and a list of topics under "In This Section": Respiratory, Gastrointestinal (GI), Germs, Insurance & Finances, and Daily Life. A "Quick Links" section is also present. On the right side, there are three smaller promotional boxes: "CF Cycle for Life", "What's in the Pipeline?", and "Learn. Ask. Join.". The footer contains links for "Make a Donation", "Información en Español", "Site Map", "Contact Us", "Privacy Policy", and "Legal Terms & Conditions".

- Disminuir el riesgo de problemas a largo plazo que puede causar la diabetes (como ceguera y enfermedad renal).

Salud Ósea

Conforme las personas van envejeciendo, los huesos se tornan más débiles y pueden quebrarse con más facilidad. Dos enfermedades comunes en los huesos son la osteoporosis y la **osteopenia**.

Los huesos se forman con minerales, como el calcio, fósforo, magnesio y fluoruro. En la osteopenia, los huesos no tienen suficiente cantidad de estos minerales. Esta condición se llama baja densidad mineral ósea. Los huesos normales parecen un panal de abejas y tienen hoyos. En la osteoporosis, debido a la baja densidad mineral ósea, los hoyos se hacen demasiado grandes y los huesos se debilitan.

Las personas sin FQ tienen un riesgo de osteoporosis y osteopenia, pero por lo general esto se convierte en un problema después de los 50 años de edad o más. Las personas con FQ tienen un riesgo de osteoporosis y osteopenia cuando son mucho más jóvenes, a veces hasta en la adolescencia.

Para mantener los huesos sanos, hay algunas cosas que ayudan, como:

- La buena nutrición: obtener suficientes calorías y nutrientes, incluyendo el calcio y la vitamina D
- Consumir enzimas y vitaminas solubles en grasas.
- Hacer ejercicios que soporten el cuerpo corporal y de resistencia, como caminar, trotar o levantar pesas.
- Obtener la atención regular para la FQ y hacer exámenes para verificar la nutrición (como los niveles de vitaminas) y ciertas radiografías especiales de los huesos, según lo recomienden su profesional de atención de la FQ y nutricionista.
- Evitar cosas que disminuyen la densidad ósea, como las bebidas alcohólicas, la cafeína, los refrescos gaseosos y el fumado.

Para más información sobre la salud ósea, puede leer "Nutrición: Salud ósea y fibrosis quística" (*"Nutrition: Bone Health and Cystic Fibrosis"*), que puede obtener en su centro de atención de la FQ o en la página electrónica de la Fundación de FQ, en www.cff.org.

Cómo Aumentar las Calorías

Las personas con FQ necesitan más calorías que las personas sin FQ. Esto es cierto para los niños que están creciendo y para los adultos que están tratando de mantener un peso sano al mismo

tiempo que llevan una vida atareada. A veces, las personas con FQ necesitan aumentar hasta el doble la cantidad de calorías que necesitaría una persona sin FQ de la misma edad, sexo, estatura y peso. Puede ser difícil consumir tantas calorías. Aunque las personas con FQ coman bien, frecuentemente podría ser que no estén consumiendo suficientes calorías.

Algunas formas para agregar calorías a la dieta son:

- Tomar batidos, merengadas (*milkshakes* y *smoothies*) o bebidas nutricionales.
- Probar algunos bocadillos fáciles y rápidos de preparar y comidas como desayunos congelados, emparedados o comidas congeladas que se preparan al microondas, galletas con queso, barras de granola o proteína, pudín, nueces o semillas de girasol.

Converse con su nutricionista de la FQ para obtener más ideas, según su estilo de vida y sus preferencias en comidas.



Evite Fumar y el Humo de Segunda Mano

El humo del tabaco es dañino para los pulmones de todas las personas - especialmente aquellas con FQ. Esto incluye el humo de segunda mano. Hasta las partículas de humo que quedan en la ropa, la piel, el cabello y el aliento de un fumador pueden irritar las vías respiratorias de una persona con FQ.

Cuidadores

Los padres, familiares y cuidadores de los niños con FQ no deben fumar. Si los padres fuman, es más probable que los hijos fumen. Una de las mejores medidas que usted puede tomar para ayudarse a sí mismo o a su hijo a mantenerse sano es tener un ambiente libre de humo. Si fuma, hay ayudas para dejar de fumar. Llame a la Asociación Americana de Pulmón, al **(800) LUNG-USA** o vea la página electrónica **www.lungusa.org**.

Mientras logra dejar de fumar, hay unas cuantas cosas sencillas que puede hacer para ayudar a que su hijo se mantenga sano:

- Fume afuera, lejos de su hijo.
- No fume dentro de su casa o automóvil.
- No deje que nadie fume cerca de su hijo, en su hogar o automóvil.

El Humo de Segunda Mano y los Irritantes Pulmonares

El humo de segunda mano en lugares cerrados, como los automóviles, casas, apartamentos y restaurantes permanece por horas, días y a veces más. Si un familiar o amigo que fuma le invita a su casa, con la promesa de que no fumará mientras usted está allí, el humo de segunda mano siempre estará presente en el aire que usted respira.

Las personas con FQ tampoco deben trabajar en un ambiente en donde estén expuestos al humo de segunda mano, como en bares en ciudades o estados en donde no hay leyes que prohíben fumar en lugares públicos. Tampoco deben trabajar en sitios donde estén expuestos a otros irritantes pulmonares, tales como polvo, vapores de pinturas, productos químicos volátiles y el humo de escape de los vehículos.

Personas con FQ que Fuman

Para las personas con FQ, fumar es desastroso. Es muy simple, los efectos por fumar dañan la capacidad de los pulmones para respirar. En las personas jóvenes, al fumar lesionan la capacidad de los pulmones para crecer y lograr su potencial pleno. La exposición al humo del tabaco también hace que sea más probable que las personas contraigan enfermedades del tracto respiratorio y que estas enfermedades sean más severas.

El humo del tabaco, incluso el humo de segunda mano, irrita los pulmones y los senos paranasales, causando inflamación e hinchazón que dañan los tejidos. Las personas con FQ ya tienen dificultades para comer suficiente y ganar peso. La exposición al humo del tabaco puede disminuir el sentido del olfato y el gusto, disminuyendo también el apetito. Al ser fumador, una persona incluso podría no calificar para ser elegible para un trasplante pulmonar.

El humo del tabaco también hace que los cilios dejen de funcionar. Los cilios son las células diminutas, como pelitos en las vías respiratorias, que ayudan a remover el moco, el polvo y los gérmenes de los pulmones y los senos paranasales. En comparación con los pulmones sanos, los pulmones con FQ tienen un moco que es más espeso y los cilios tienen menos líquido para ayudarse a mover. Cuando los cilios se debilitan por el humo, su capacidad para mantener los pulmones limpios es todavía menor.

Si usted tiene FQ, debe esforzarse continuamente para mantener sus pulmones en buenas condiciones, para poder vivir una vida sana y larga. En pocas palabras, el fumado y hasta la exposición al humo de otras personas lesionarán sus pulmones, hará que se enferme más y, en última instancia, acortarán su vida.

Las Vacunas y Cómo Evitar los Gérmenes

Siempre es mejor prevenir un problema de salud que tratar de arreglarlo una vez que empieza. Por ejemplo, las vacunas (inmunizaciones) son vitales para la prevención. Todo el mundo debiera vacunarse con las vacunas recomendadas y una vez al año vacunarse contra la influenza. Lo mejor es evitar los gérmenes lo más posible. Hay que lavarse las manos o usar el

gel para manos en forma rutinaria. Lea más sobre cómo evitar los gérmenes en el Capítulo 9: *Cómo Mantenerse Sano: Evite los Gérmenes*.

Recuerde

Es mucho lo que usted puede hacer para que usted o su hijo con FQ se mantengan sano y para evitar que se presenten problemas difíciles. Si conoce bien su estado de salud usual o el de su hijo, usted estará listo para enfrentar cualquier cosa que cambie antes de que se desarrolle en algo más serio.

A veces podría cansarle el ser constante con los tratamientos diarios para la FQ, pero es extremadamente importante hacerlo, para que la persona con FQ se mantenga lo más sana posible. Una buena nutrición, con una dieta alta en calorías, es vital para una persona con FQ. Mantenerse alejado del humo del tabaco, incluyendo el humo de segunda mano, evitará el daño pulmonar. Aunque nadie puede evitar la exposición a todos los gérmenes, una buena higiene de manos y las vacunas recomendadas ayudarán mucho. Su equipo de atención de la FQ puede ayudarle a encontrar las formas para que todo esto sea parte de su vida.

Preguntas de Repaso

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

1. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre el humo del tabaco y la FQ son verdaderas?

- a. La exposición al humo del tabaco hace que las personas tengan más probabilidades de contraer enfermedades del tracto respiratorio.
- b. Si los padres fuman, es muy probable que sus hijos fumen.
- c. El humo de segunda mano puede permanecer en un área cerrada por horas, días o hasta más.
- d. Ser fumador puede descalificar a una persona de ser elegible para un trasplante de pulmón.
- e. Todas las anteriores.

2. ¿Cuál de las siguientes son formas para lograr ejercitarse?

- a. Jugar al fútbol con amigos el fin de semana.
- b. Ser parte del equipo de fútbol en el colegio y participar en todas las prácticas y juegos.
- c. Ir al gimnasio tres veces por semana durante la hora de almuerzo.
- d. Organizar un paseo familiar y correr y jugar en el prado.
- e. Todas las anteriores.

Respuestas

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

1. E

Todas las anteriores son verdaderas. La exposición al humo del tabaco hace que las personas tengan más probabilidades de contraer enfermedades del tracto respiratorio. Si los padres fuman, es muy probable que sus hijos copien su comportamiento y fumen. El humo de segunda mano puede permanecer en un área cerrada por horas, días o hasta más. Ser fumador puede descalificar a una persona de ser elegible para un trasplante de pulmón. Página 103-104.

2. E

Todas las anteriores. Hay muchas formas para ejercitarse. El ejercicio puede hacerse como algo formal, caminando, corriendo o con una rutina de ejercicios, como la participación en deportes y también en actividades informales. Página 98-99.

Apuntes y Preguntas

Capítulo 9: Manténgase Sano: Evite los Gérmenes

Vivimos en un mundo lleno de gérmenes. Las personas con fibrosis quística (FQ) tienen más infecciones pulmonares; por lo tanto, es necesario hacer algunas cosas para reducir el riesgo. Para la persona con FQ y su familia, esto significa lograr un equilibrio entre ignorar los gérmenes y estar pendiente de ellos. Lo mejor es ayudar al cuerpo a combatir los gérmenes y evitarlos siempre que sea posible.

Los Gérmenes y la FQ

Los gérmenes son organismos diminutos que pueden causar infecciones. Hay gérmenes en todas partes y nos rodean. Para las personas con FQ, algunos gérmenes pueden causar problemas pulmonares serios.

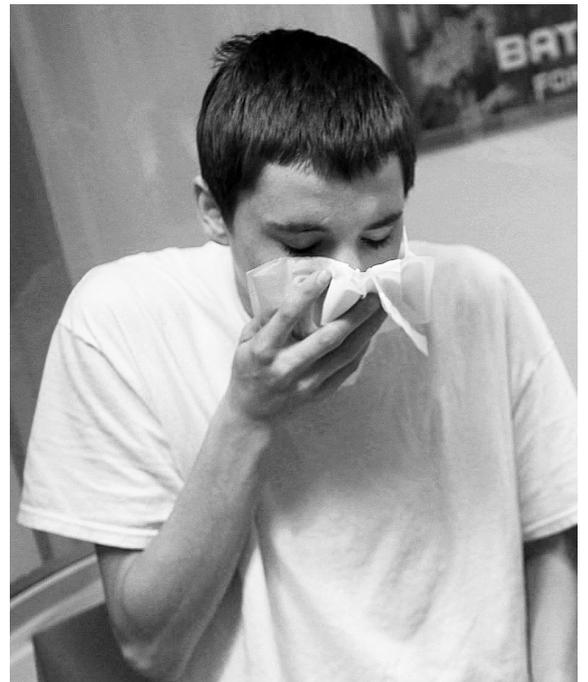
Hay tres grupos principales de gérmenes:

1. Bacterias
2. **Virus**
3. Hongos y mohos

Muchos gérmenes se diseminan por contacto (al tocar) y por **gotitas** al toser, estornudar o sonarse la nariz.

Algunos gérmenes, como los virus que causan el resfrío, la influenza y **el virus sincicial respiratorio (RSV)**, por sus siglas en inglés) pueden afectar a cualquier persona, tenga o no FQ. Pero cuando las personas con FQ se contagian de un virus respiratorio, pueden enfermarse más, debido a su enfermedad pulmonar. Otros gérmenes, como la bacteria *Pseudomonas aeruginosa* (*Pseudomonas*) y el **complejo de *Burkholderia cepacia*** (*B. cepacia*) causan más daños a las personas con FQ que a las personas que no tienen FQ.

Recuerde que la mutación genética que causa la FQ produce un problema en cómo la sal entra y sale de las células en los pulmones. Esto hace que se produzca un moco espeso y pegajoso. Los gérmenes se pegan a este moco en los pulmones, en donde se quedan y crecen bien. Las vías respiratorias se hinchan por la inflamación y producen más moco. Crecen más gérmenes y el ciclo continúa.



Para prevenir la diseminación de los gérmenes, use un pañuelo desechable al toser y límpiense las manos después de usarlo.

¿Cómo se diseminan los gérmenes?

Los gérmenes, tales como las bacterias y los virus que causan infecciones pulmonares, pueden diseminarse de muchas maneras entre las personas. Estas formas se conocen como “vías de transmisión”.

Las tres principales formas para que los gérmenes se propaguen son:

1. Por contacto
2. En una gotita
3. Por el aire, en los restos diminutos de gotitas que quedan flotando en el aire

La forma más común de diseminar los gérmenes es por contacto. Esto también se llama transmisión por **contacto directo** o **transmisión por contacto indirecto**. Los virus que causan el resfrío común, el RSV y los gérmenes específicos de la FQ como *Pseudomonas* y *B. cepacia* se transmiten de esta forma.

La diseminación de los gérmenes por contacto directo ocurre cuando los cuerpos se tocan, por ejemplo, al darse la mano, abrazarse o besarse.

El contacto indirecto consiste en tocar algo que tiene gérmenes, como la perilla de una puerta o una taza que se comparte. Los gérmenes se propagan en usted cuando toca algo que tiene gérmenes y luego usted se toca los ojos, la nariz o la boca.

Cuando una persona habla, canta, tose, estornuda o ríe, produce gotitas. Estas diminutas gotas de líquido pueden contener gérmenes en su interior. Las gotitas con gérmenes pueden llegar a los ojos, la nariz o la boca de otras personas. Es así como se diseminan los gérmenes mediante la transmisión por gotitas. Estas gotas pueden viajar por el aire 6 pies (unos 2 metros) y más antes de caer al suelo. La gripe (influenza) y la tos ferina (*pertussis*) se diseminan de esta manera.

Algunos gérmenes viajan por el aire en el polvo u otras partículas que se forman cuando una persona habla, canta, estornuda, tose o ríe. Estos gérmenes pueden flotar en el aire por mucho tiempo. Las corrientes de aire pueden trasladarlos largas distancias. La enfermedad se presenta cuando las personas respiran los gérmenes que flotan en el aire. La tuberculosis (TB), el sarampión y la varicela se transmiten por gérmenes diseminados por el aire.

Vacunas

Una de las mejores maneras de ayudar el cuerpo a combatir los gérmenes es mediante las vacunas. Las vacunas también se conocen como inmunizaciones o inyecciones. Hay dos grupos diferentes de vacunas: las vacunas programadas de rutina y las vacunas estacionales o anuales.

Vacunas Programadas de Rutina

TODAS LAS PERSONAS, niños y adultos, deben vacunarse con las inmunizaciones o inyecciones que recomiendan los Centros para el Control y Prevención de Enfermedades (CDC, por sus siglas en inglés). Estas vacunas ayudan a prevenir las enfermedades. ¡Vacunarse es fácil, barato y salva vidas!

Todas las personas con FQ deben vacunarse con todas las inmunizaciones de rutina. También deben vacunarse todas las personas que viven en el hogar, los familiares cercanos y otras personas que están en contacto cercano con las personas con FQ.

Los niños deben vacunarse con las primeras inmunizaciones antes de los 2 meses de edad. Los niños de más edad y los adultos deben colocarse las vacunas de rutina a lo largo de la vida, en forma programada. Las personas deben acudir a sus profesionales de atención primaria para obtener las vacunas. Ellos también pueden darle información sobre programas especiales con vacunas gratuitas.

Si una persona se atrasa con sus vacunas de rutina, debe comunicarse con su profesional de atención primaria para programar las vacunas que le hacen falta.

Vacunas Estacionales

Influenza (gripe)

La influenza o gripe es una enfermedad causada por un virus que puede enfermar mucho a las personas. En los Estados Unidos, hay epidemias de gripe todos los años durante los meses de invierno. La influenza es muy **contagiosa**. Puede diseminarse de una persona a otra por gotitas creadas al toser y estornudar. También puede diseminarse cuando las personas tosen o estornudan en la mano y luego tocan cosas.

Cualquier persona puede contagiarse de la gripe, incluidas las personas con FQ. Sin embargo, cuando las personas con FQ se contagian de la gripe, se enferman mucho más que las personas sin FQ. En las personas con FQ, la gripe puede causar una infección pulmonar.

Vacunas Programadas de Rutina en los Niños

- Difteria
- Haemophilus B (Hib)
- Hepatitis A
- Hepatitis B
- Virus del papiloma humano (VPH)
- Sarampión
- Meningococo
- Paperas
- Tos ferina
- Neumococos
- Polio
- Rotavirus
- Rubeola
- Tétano
- Varicela

Vacunas Programadas de Rutina para los Adultos

- Difteria
- Hepatitis A
- Hepatitis B
- Virus del papiloma humano (VPH)
- Sarampión
- Meningococo
- Paperas
- Tos ferina
- Neumococos
- Rubeola
- Tétano
- Varicela
- Herpes Zóster

En los Estados Unidos, los brotes de gripe ocurren generalmente entre diciembre y marzo. Las vacunas contra la influenza a menudo están disponibles desde agosto. Las personas con FQ deben vacunarse tan pronto esté disponible la vacuna contra la gripe.

Las personas con FQ con una edad de 6 meses y más y que no son alérgicas al huevo deben vacunarse contra la gripe todos los años, en el otoño. Las personas que viven en el hogar, los familiares, empleados de guarderías y de atención de la salud y amigos cercanos de las personas con FQ también deben vacunarse para prevenir la influenza. La vacuna contra la gripe viene en forma de inyección o aerosol nasal. Las personas con FQ NO deben vacunarse con la vacuna en aerosol nasal.

La vacuna contra la gripe no le causará una gripe. Los virus en la vacuna inyectada están muertos (inactivados). En el aerosol nasal, están debilitados (atenuados). El riesgo de que la vacuna contra la gripe cause una lesión seria es extremadamente pequeño. Sin embargo, al igual que con cualquier vacuna, es posible que haya efectos secundarios leves. Los efectos secundarios pueden ser una fiebre baja o dolores generales leves que empiezan poco después de vacunarse y usualmente duran 1 a 2 días. La inyección puede causar dolor, enrojecimiento o hinchazón en el lugar del pinchazo.

Las personas alérgicas al huevo deben conversar con su profesional de atención primaria o su profesional de atención de la FQ sobre otras formas para prevenir la gripe.

Los síntomas de la gripe pueden ser:

- Dolores generales en el cuerpo y de cabeza
- Fatiga
- Fiebre y escalofríos
- Aumento de la tos
- Dolor de garganta

Si usted o su niño se contagian de la gripe, llame a su centro de atención de la FQ, aunque se haya vacunado. Si no se ha vacunado contra la gripe y se expone a alguien que tiene gripe, llame a su centro de atención de la FQ. Su profesional de atención de la FQ podría recomendarle tomar una medicina que puede ayudarle a usted o su hijo a que los síntomas sean más leves y la enfermedad dure menos tiempo por si le da gripe.

Virus Pandémicos

Todos los años, algunas personas se contagian de la gripe en el otoño e invierno. Por esto es que se llama gripe "estacional". Sin embargo, a veces aparecen virus nuevos de la influenza.

Estas situaciones se conocen como pandemias o infecciones que están alrededor del mundo. Durante las pandemias de virus nuevos de la gripe, las personas pueden contagiarse de la gripe en cualquier momento del año.

Por ejemplo, en el año 2009 hubo una pandemia de gripe causada por el virus H1N1. También se le conoció como la "gripe porcina". El virus se detectó en los Estados Unidos por primera vez en abril del 2009 y no se limitó a una estación específica del año. Ahora, cuando usted se vacuna contra la gripe, también se protege contra el virus H1N1.

Hay gripe pandémica cada cierto tiempo. Cuando ocurren estas pandemias de la influenza, asegúrese de averiguar si debe recibir otra vacuna contra la gripe.

Virus Sincicial Respiratorio (RSV)

Otro germen que puede transmitirse a cualquier persona es el virus sincicial respiratorio (RSV, por sus siglas en inglés). Este virus puede hacer que los bebés, los niños pequeños y los ancianos se enfermen mucho. Hay una vacuna especial para que esta enfermedad sea menos severa en los niños pequeños. El niño debe recibir la vacuna todos los meses durante la estación de RSV, que es durante los meses de invierno. La Fundación de FQ recomienda que se considere la vacuna contra el RSV en los niños con FQ menores de 2 años de edad. Una buena higiene de manos reduce el riesgo de contagiarse con este y otros gérmenes en las personas de todas las edades.

Las vacunas son una forma muy importante para evitar los gérmenes. Todo el mundo debe vacunarse con las inmunizaciones de rutina y las vacunas anuales contra la gripe y, quizás, con las vacunas contra otros virus. Todo el mundo debe asegurarse de vacunarse en el momento apropiado con todas las inmunizaciones que recomiendan los CDC y de llevar un registro de las vacunas. Para más información actualizada sobre las vacunas recomendadas, busque información de los CDC. Llame a la línea gratuita 1-800-CDC-INFO o 1-800-232-4636, o visite la página electrónica www.cdc.gov/vaccines.

Lavado de Manos (Higiene de las Manos)

Una de las mejores formas para no contagiarse ni transmitir los gérmenes es mediante la **higiene o limpieza de las manos**. Límpiense las manos con frecuencia (vea "Cuándo Lavarse las Manos", en la próxima sección). Límpiense las manos después de tocar cosas que han entrado en contacto con las **membranas mucosas**, el esputo o las flemas.



Usted puede reducir el riesgo de contagiarse con gérmenes limpiándose las manos regularmente.

Limpieza con Agua y Jabón

1. Moje las manos con agua tibia.
2. Aplique el jabón. Lo mejor es el jabón antibacteriano líquido.
3. Frote las manos para formar espuma.
4. Restriegue las manos bien, por delante y por detrás, hasta las muñecas y entre los dedos. Límpiense por debajo de las uñas. Esto debe tardar unos 20 segundos (más o menos lo que se tarda en cantar o tararear la canción completa de "Cumpleaños feliz" dos veces).
5. Enjuague con agua del tubo tibia.
6. Use una toalla de papel limpia para secarse las manos completamente.
7. Cierre el grifo usando la toalla de papel.
8. Deseche la toalla de papel.

Hay dos formas para limpiarse las manos. La primera es limpiarse las manos con agua y jabón y la segunda es limpiarse las manos con un gel de alcohol para manos (vea "Limpieza con Agua y Jabón" y "Limpieza con Gel para Manos").

Si usted puede ver la suciedad en las manos, lávelas con agua y jabón. Si no ve la suciedad, puede lavarse las manos con agua y jabón o usar el gel de alcohol para las manos. El gel para manos debe contener al menos un 60 por ciento de alcohol para que limpie las manos. Algunas personas llevan consigo el gel para manos, 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 lavándose las manos regularmente o con una buena higiene de las manos. El lavado de las manos o la buena higiene de las manos debe practicarse en todas partes: en el hogar, la escuela y el trabajo, durante el juego, en las vacaciones, en la clínica o en el hospital. Asegúrese de pedirle a quienes les rodean, incluyendo a los trabajadores de atención de la salud, que también se laven las manos.

Cuándo Limpiarse las Manos

Siempre que las manos se vean sucias, use agua y jabón, no solo el gel para manos.

Debe limpiarse las manos con frecuencia, especialmente en las siguientes situaciones:

- Después de toser o estornudar o sonarse la nariz
- Antes de comer
- Antes y después de preparar alimentos
- Antes de dar o tomar las medicinas
- Antes y después de los tratamientos respiratorios
- Antes y después de limpiarse las vías respiratorias
- Antes de tocarse la cara o los ojos o de colocarse los lentes de contacto
- Después de estar con alguien que está enfermo
- Después de usar el servicio sanitario
- Después de cambiar pañales o limpiar a un niño que ha usado el inodoro
- Antes y después de las visitas a la clínica
- Después de tocar superficies en el hospital
- Después de tocar basura
- Después de tocar un animal o de limpiar desechos de su mascota

Higiene al Toser - ¡Cubra su tos!

Muchas enfermedades respiratorias serias, como la gripe, se diseminan al toser o estornudar. Para ayudar a detener la diseminación de los gérmenes, ¡cubra su tos!

Cubra su boca y nariz con un pañuelo desechable cuando tose o estornuda.

Deseche su pañuelo usado en el basurero.

Si no tiene un pañuelo desechable, tosa o estornude en la parte superior de la manga o el codo, no en las manos.

Recuerde limpiarse las manos, lavándolas con agua tibia y jabón o usando un antibacterial para frotarse las manos.

Limpieza del Equipo Respiratorio

Los gérmenes pueden contaminar el equipo respiratorio y causar infecciones pulmonares. Limpie y desinfecte todo el equipo utilizado para las medicinas inhaladas o la limpieza de las vías respiratorias, usando las instrucciones descritas aquí y en el folleto del fabricante. Es vital limpiar y desinfectar el equipo que han estado en contacto con las membranas mucosas, esputo o flemas, como los nebulizadores. Para limpiar y desinfectar su nebulizador, siga los siguientes pasos:

1. Límpiense las manos.
2. Limpie las partes del nebulizador.

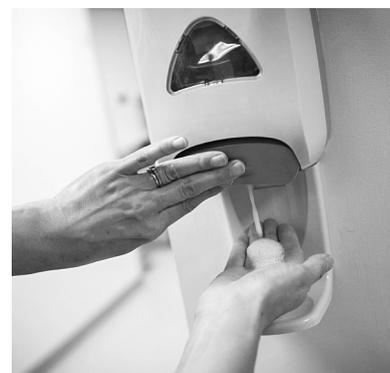
Las partes del nebulizador deben limpiarse antes de desinfectarse. Use una toalla de papel nueva, lave el nebulizador por dentro y por fuera con jabón transparente para platos y agua caliente. Tenga cuidado de no dañar ninguna de las partes.

Deseche la toalla de papel; luego enjuague las partes del nebulizador con agua. Limpie el nebulizador inmediatamente después de usarlo, para que la medicina y los residuos no se sequen. Una vez que los **residuos** se secan, es difícil lavarlos. También puede limpiar las partes del nebulizador en un lavador de platos automático si las instrucciones del fabricante del nebulizador lo permiten.

3. Desinfecte las partes del nebulizador.

NO USE VINAGRE. El vinagre no es suficientemente fuerte para matar los gérmenes que pueden contagiar a una persona con FQ.

Más bien, pregúntele a su equipo de atención de la FQ cuál es la mejor forma para desinfectar las partes de su nebulizador. Las siguientes son algunas opciones:



Limpieza con Gel para Manos

1. Asegúrese que el gel para manos contenga al menos un 60 por ciento de alcohol.
2. Aplique el gel en la palma de una mano.
3. Frote las manos.
4. Frote el gel para manos por todas las superficies de las manos y dedos.
5. Siga frotándose las manos hasta que las manos estén secas.
6. Debe tardar unos 15 segundos frotándose las manos.
7. Recuerde que si observa suciedad en las manos, debe lavarlas con agua y jabón.

- Usar un esterilizador electrónico de vapor (ej. los usados para los biberones de bebés)
- Hervir (en agua) por 5 minutos
- Poner al microondas (en agua) por 5 minutos
- Lavar en un lavador de platos automático, si el agua llega a más de 158°F (70°C) por 30 minutos
- Sumergir en alcohol isopropílico al 70 por ciento por 5 minutos
- Sumergir en peróxido de hidrógeno (agua oxigenada) al 3 por ciento por 30 minutos

Lea las instrucciones del fabricante para conocer cómo limpiar y desinfectar su nebulizador. No utilice un nebulizador que no pueda ser desinfectado.

4. Enjuague las partes del nebulizador.

Si usted desinfecta con alcohol isopropílico o agua oxigenada, enjuague todas las partes con agua estéril.

NO USE AGUA DEL TUBO, AGUA EMBOTELLADA O AGUA DESTILADA. Usted puede producir agua estéril hirviéndola por 5 minutos. Use esta agua una sola vez, luego deséchela. Si usa otros métodos para desinfectar, no es necesario enjuagar el nebulizador.

5. Seque al aire las partes del nebulizador.

Después del enjuague final, drene las partes en una superficie limpia, cubierta con toallas de papel nuevas. Sustituya las toallas de papel mojadas con otras secas y deje que todas las partes se sequen completamente al aire. Los gérmenes crecerán en cualquier cosa que se mantenga húmeda. Conserve el nebulizador seco en una bolsa limpia y seca, en un sitio limpio y seco.

Algunos equipos respiratorios deben limpiarse pero no es necesario desinfectarlos. Estos artículos a menudo pueden limpiarse con jabón líquido y agua caliente. Pregúntele al terapeuta respiratorio, enfermera o médico en su centro de atención de la FQ con qué frecuencia debe limpiar su equipo y cuál es la mejor forma de hacerlo.

Cuando las Personas con FQ Viven Juntas

Las personas con FQ que viven juntas pueden adquirir gérmenes unas de otras. Para reducir la diseminación de los gérmenes, deben limitar el contacto con las membranas mucosas, el esputo o las flemas de la otra persona.

Para disminuir el riesgo de adquirir gérmenes unas de otras, las personas con FQ **NO** deben compartir:

- Equipo respiratorio
- Dispositivos para la limpieza de las vías respiratorias
- Cepillos de dientes
- Utensilios para comer o tazas para beber
- Cualquier cosa que haya estado en contacto con membranas mucosas, esputo o flemas

Cuando una persona tose, los gérmenes pueden propagarse 6 pies (unos 2 metros) o más. La diseminación de los gérmenes puede reducirse si la limpieza de las vías respiratorias se hace en momentos diferentes y habitaciones diferentes.

Cuando está con Otras Personas con FQ

Las personas con FQ pueden beneficiarse al conocer a otras personas con FQ. Entre los beneficios están el 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. Hay muchos tipos diferentes de gérmenes en el ambiente. Por ejemplo, tanto *Pseudomonas* como el complejo de *B. cepacia* son tipos de bacterias que pueden transmitirse entre las personas con FQ.

Las personas con FQ que no viven juntas deben evitar las actividades cara a cara y otras que diseminan los gérmenes, como darse la mano, abrazarse o besarse. Mantenga sus manos limpias para ayudar a prevenir la propagación de los gérmenes.

En la Escuela

Si su hijo tiene FQ, considere comunicárselo a la enfermera de la escuela. Junto con su equipo de atención de la FQ, decida cuál información dará a la escuela. Los miembros del equipo de atención de la FQ pueden ayudarle a conversar sobre la FQ con la escuela. Es posible que haya más de un niño con FQ en la misma escuela. No deben estar en el mismo salón. Para disminuir la exposición a los gérmenes, solicítele a la escuela que programe las actividades comunes, como el almuerzo, a diferentes horas. De nuevo, la higiene de las manos puede ayudar a prevenir la diseminación de los gérmenes que causan las infecciones.



Las personas con FQ que viven juntas deben hacer la limpieza de vías respiratorias en habitaciones separadas y no deben compartir el equipo respiratorio.

Campamentos

Los gérmenes de la FQ se han propagado entre las personas en campamentos específicos para la FQ. Las personas con FQ no deben participar en campamentos específicos para la FQ. Los riesgos de adquirir gérmenes de la FQ son mayores que los beneficios. Puesto que es vital hacer ejercicio, tener amigos y construir los sistemas de apoyo, debe animarse a las personas con FQ que asistan a campamentos, grupos sociales y actividades deportivas que no sean específicamente para personas con FQ.

Política de Prevención y Control de Infecciones de la Fundación de FQ

La política de prevención y control de infecciones de la Fundación de FQ se enfoca en la protección y mantenimiento de la salud de las personas con FQ en todos los eventos, reuniones y oficinas de la Fundación.

La evidencia médica demuestra que todas las personas con FQ pueden tener gérmenes en sus pulmones y senos paranasales, los cuales pueden propagarse a otras personas con FQ. La política de prevención y control de infecciones incluye prácticas y actividades para promover la seguridad y reducir el riesgo de infecciones traspasadas entre las personas con FQ.

Además de limpiar sus manos y cubrir su tos, los elementos claves son:

- En cualquier evento, reunión u oficina patrocinado por de la Fundación de FQ que se realice dentro de edificios o instalaciones, solo puede estar presente una persona con FQ. Esta persona será designada por la Fundación.
- En los eventos o reuniones patrocinadas por la Fundación de FQ que se realicen al aire libre, las personas con FQ deben mantener una distancia de al menos 6 pies (unos 2 metros) entre sí.
- Bajo ninguna circunstancia, las personas con FQ que han tenido alguna vez un cultivo positivo confirmado del complejo de *Burkholderia cepacia* (*B. cepacia*) podrán asistir a ninguno de los eventos, reuniones u oficinas bajo el patrocinio de la Fundación de FQ.

Puede leer la política completa en la página electrónica de la Fundación de FQ, en www.cff.org.

Los Gérmenes en Público

Todo el mundo debe evitar el contacto innecesario con personas que tienen un resfrío, la gripe o que parecen estar enfermas.

Esto no significa que los niños con FQ deben evitar ir a la escuela o a actividades porque los padres temen que el niño se enferme o se contagie de algo. Tampoco significa que las personas con FQ no vayan a la universidad, tengan trabajos y disfruten de una vida plena y activa.

Junto con la buena higiene de las manos y las vacunas, los padres de los niños con FQ pueden ayudarles a evitar los gérmenes tomando las siguientes medidas:

- No permita que los niños jueguen o pasen la noche con un niño enfermo.
- Limpie los juguetes que vienen de otro niño. Sumerja los juguetes por 10 minutos en una solución de un cuarto de taza de cloro y un galón (poco menos de 4 litros) de agua y luego enjuague con agua del tubo. Los juguetes suaves deben lavarse en una lavadora de ropa en forma regular.
- Si los niños asisten a una guardería, averigüe cuáles son las políticas del centro sobre niños enfermos. Pregunte cada cuánto limpian los juguetes.
- Tenga cuidado en las áreas de juegos de centros comerciales, parques temáticos y otros lugares donde pasan muchos niños, como las piscinas de pelotas. La limpieza podría ser menos que ideal.

Las personas con FQ deben:

- Evitar tocarse los ojos, nariz y boca, porque así se propagan los gérmenes.
- Mantenerse lejos de los demás cuando usted está enfermo y mantenerse lejos de otras personas que están enfermas. Esto ayuda a prevenir la diseminación de los gérmenes.
- Evitar los spa y tinas calientes. Se ha encontrado *Pseudomonas* en los spa y tinas calientes.
- Evitar las piscinas sin suficiente cloro para matar *Pseudomonas*. El departamento de salud de su ciudad o condado puede decirle qué nivel de cloro mata los gérmenes y cumple con los estándares de salud pública
- Considerar su ambiente de trabajo:
 - El trabajo con niños pequeños o escolares, por ejemplo, en guarderías o escuelas de primaria, aumenta su exposición a virus respiratorios y podría aumentar la frecuencia de infecciones pulmonares en la FQ.
 - El trabajo en un ambiente de atención de la salud puede exponerle a gérmenes que son potencialmente peligrosos para sus pulmones.

Prevención y Control de Infecciones en la Clínica y el Hospital de Atención de la FQ

“Control de infecciones” y “prevención y control de infecciones” son términos usados en el ambiente de la clínica o el hospital. Se refieren a las políticas y procedimientos usados para minimizar el riesgo de diseminación de las infecciones. Todos los centros de atención acreditados por la Fundación de FQ tienen políticas y procedimientos para el control de infecciones, para proteger a las personas con FQ.

Además, los CDC recomiendan las directrices llamadas “precauciones estándar” para reducir el riesgo de diseminar gérmenes a partir de la sangre y otras fuentes. Las precauciones estándar se rigen para todas las personas que reciben atención en la clínica u hospital, independientemente de su diagnóstico o si tienen una infección. Las precauciones son aplicables a la sangre y todos los líquidos corporales, excepto el sudor. Esto significa que el personal de salud debe usar guantes y batas especiales, así como protección para los ojos en algunas ocasiones, cuando entran en contacto con la sangre y los líquidos corporales.

Puede leer las directrices para el control de infecciones en la página electrónica de la Fundación de FQ, en www.cff.org

Converse con su equipo de atención de la FQ si tiene alguna pregunta o inquietud sobre las políticas de control de infecciones en su clínica de la FQ.

Recuerde

Las personas con FQ pueden mantenerse más sanas si saben cómo evitar los gérmenes. Todo el mundo debiera recibir todas las vacunas recomendadas; esto incluye la vacuna contra la gripe. Todas las personas con FQ deben evitar el contacto innecesario con personas que tienen alguna enfermedad, como un resfrío o la gripe. La buena higiene de manos ayuda a prevenir la diseminación de los gérmenes. Pero nadie puede prevenir la exposición a todos los gérmenes. No entre en pánico si usted o su hijo se resfrían. No es posible evitar todos los gérmenes sin evitar la vida. Los niños y adultos con FQ deben vivir su vida lo más plena posible. La salud mental y emocional depende de un contacto normal y sano con el mundo.

Los siguientes recursos contienen información útil sobre cómo evitar los gérmenes:

- La Fundación de FQ (www.cff.org):
Lo Que Usted Debe Saber Sobre los Gérmenes
(What You Should Know About Germs)
Los Gérmenes y el Control de Infecciones (Transmisión Electrónica) [Germs and Infection Control (webcasts)]
- Centros para el Control y Prevención de Enfermedades (www.cdc.gov):
Lavado de Manos: www.cdc.gov/handwashing
Vacunas: www.cdc.gov/vaccines

Preguntas de Repaso

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

1. Todas las personas con FQ con 6 meses de edad o más y que no son alérgicas al huevo deben recibir la vacuna contra la gripe todos los años, antes del inicio de la estación de la gripe.
 - a. Verdadero
 - b. Falso
2. ¿Cuáles de las siguientes afirmaciones son verdaderas?
 - a. Los niños con FQ no deben asistir a guarderías con otros niños.
 - 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 para manos con alcohol son una buena forma para limpiarse las manos.

Respuestas

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

1. A

¡VERDADERO! Todas las personas con FQ que tienen 6 meses de edad o más y que no son alérgicas al huevo deben recibir la vacuna contra la gripe todos los años, antes del inicio de la estación de la gripe. De hecho, las personas que viven en el hogar, los familiares y amigos cercanos de las personas con FQ, el personal de guarderías y de atención de la salud también deben vacunarse contra la gripe. Página 112.

2. B, D

Es cierto que la **higiene de las manos es una parte importante para prevenir las 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 enfermarse. Las personas con FQ pueden transmitirse los gérmenes entre sí. Páginas 113-115.

Apuntes y Preguntas

Capítulo 10: Criando un Niño con FQ

Al igual que cualquier otra enfermedad crónica, la fibrosis quística (FQ) puede ser un reto social, emocional y psicológico. 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 causar muchas emociones. Esto es normal. Es importante reconocerlas para poder manejarlas. Hablar sobre sus sentimientos con su familia, amigos y el equipo de atención de la FQ puede ayudarle. También puede ser conveniente conversar con un consejero o psicólogo. Pregúntele a su trabajador social de la FQ sobre las fuentes de información, ayuda y consejería.

Algunas de las emociones que puede sentir son las siguientes:

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

Llevar una Vida lo más Normal Posible

La mayoría de las personas con FQ viven una vida diaria normal, con los retos de incorporar los medicamentos diarios, las técnicas para limpiar las vías respiratorias y otros tratamientos y medicamentos. Los niños con FQ crecen, van a la escuela, tienen amigos, disfrutan de pasatiempos, participan en deportes y pueden hacer ejercicio. 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 las mismas expectativas y reglas que los demás niños.



El diagnóstico de la FQ provoca una gran cantidad de emociones. El primer paso para aprender cómo lidiar con estos sentimientos y poder criar a un niño sano y feliz es comprender el impacto de estas emociones.

Hay algunas reglas básicas para guiar el desarrollo emocional y psicosocial de su hijo:

- Trate a su niño como un niño normal que, además, tiene FQ.
- No sea sobreprotector ni descuidado.
- Fomente la independencia de su niño conforme crece.



Deje que el niño aprenda sobre la naturaleza, las ciencias, el arte, otras culturas y el mundo.

Una forma para fomentar la independencia es ayudar a los niños a aprender sobre la naturaleza, las ciencias, el arte, 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 más grande 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 las limpiezas de las vías respiratorias y los tratamientos respiratorios.

Enséñele a su niño la empatía hacia los demás y los retos que enfrentan. Estimúlele para que ayude a los demás. Ayude a su niño para que vea y aprecie todo lo bueno que la vida ofrece.

Cuidando a sus hijos durante las transiciones más importantes

Conforme su hijo crece, puede esperarse que pasen ciertos asuntos importantes:

0 a 3 años: A esta edad, es común que los niños se diviertan en grupos de juego, guarderías y con niñeras o cuidadores. Además de las tareas normales para el desarrollo de su hijo, hay cosas sobre la FQ que debe enseñar a otros padres, niñeras y el personal de las guarderías. Por ejemplo, puede ser necesario verificar la limpieza del 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 los cuidan niñeras o cuidadores. Considere un programa en donde el niño asista a la escuela todo el día unos cuantos días por semana, para que pueda aprender sobre las comidas y consumir las 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. En los niños

con FQ, pueden no querer comer o evitar la comida, portarse mal y rehusar 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 más bien, pueden empeorar el problema. Su nutricionista 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 ellos cuando se siente abrumado o necesita ayuda con la alimentación y las horas de comer.

5 a 6 años: A esta edad, los niños asisten al kínder. 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 al tomar las enzimas antes del almuerzo y la merienda. Pídale a los maestros que le ayuden a promover la independencia y que el niño se cuide a sí mismo. Solicite sugerencias de los maestros. Mencione que con la FQ, rara vez hay emergencias en el salón de clases.

Todos los años, algunos de los puntos importantes que debe discutir con los maestros del niño son:

- La tos
- Las visitas frecuentes al servicio sanitario
- Más visitas a la fuente de agua (o la posibilidad de tener consigo una botella con agua)
- Consumir enzimas al principio de todas las comidas y comer bocadillos que contengan proteínas o grasas
- Tener que consumir bocadillos adicionales y porciones adicionales de comida
- Los medicamentos
- Las ausencias por enfermedad

Puede ser útil que usted o el médico de la FQ envíe una carta al maestro. Pídale información a su equipo de atención de la FQ para entregársela al maestro. La Fundación de FQ tiene una *Guía del Maestro sobre la FQ (A Teacher's Guide to CF)* y un ejemplo de carta que puede servirle. Obtenga una copia gratuita en www.cff.org o llame al teléfono **1-800-FIGHT CF**.

Los niños de edad escolar 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 parte de otras personas cuando toma sus enzimas.

Planee cómo manejar los asuntos escolares y las tareas cuando el niño está hospitalizado. Muchos niños con FQ estarán en el



Puede parecer difícil decirle a su hijo o hija que tiene FQ. Sin embargo, el niño puede prepararse mejor para el futuro si comprende la FQ y por qué son tan importantes los tratamientos y medicinas. Su equipo de la FQ puede ayudarle a explicar la FQ a su hijo o hija.

hospital por una o dos semanas, más o menos una vez al año, para el tratamiento de una exacerbación. Planee 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 y las ausencias.

Llame al trabajador social de FQ para que le ayude en la planificación. Es posible que haya servicios como tutorías o escuelas intrahospitalarias para ayudarle a su hijo a mantenerse al día con el trabajo escolar. Considere darle a la escuela una copia del plan por escrito. La mejor forma para ayudar a su hijo es manteniéndose involucrado.

Algunas veces, los estudiantes con FQ y sus familias escogen preparar un **Plan Educativo Individualizado (Individualized Education Plan, IEP)**, bajo la **Ley de Educación de Personas con Discapacidades (Individuals with Disabilities Education Act, IDEA)** o Plan 504, bajo la **Sección 504 de la Ley de Rehabilitación (Rehabilitation Act)** de 1973. Estas leyes ayudan a las personas con FQ a obtener los servicios que necesitan para una educación pública gratuita y apropiada, al mismo tiempo que conservan su salud.

Por ejemplo, los IEP pueden ayudar a establecer cómo los estudiantes pueden tener tutorías especiales si se ausentan debido a enfermedad u hospitalización. Al inicio de cada año escolar, comuníquese con la escuela de su hijo para obtener un IEP. Su centro de atención de la FQ tiene un ejemplo de la carta que su médico de la FQ puede usar para escribir a la escuela y explicar cómo la FQ afecta a su hijo y para identificar algunas cosas que pueden ayudar.

Para saber más sobre la FQ y asuntos escolares importantes, converse con su equipo del centro de atención. También está disponible el panfleto de la Fundación de FQ "*La Escuela y la FQ*" ("*School and CF*"), que puede obtener en www.cff.org o llamando a 1-800-FIGHT CF.

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 la limpieza diaria de las vías respiratorias. Otros niños, adultos y maestros pueden hacerles preguntas sobre las FQ.

Al hablar con su hijo sobre la FQ, el propósito es ayudarle para que entienda lo que significa la FQ y saber por qué es importante comer bien, tomar las enzimas y otros medicamentos y hacer la limpieza de las vías respiratorias. Otra meta es ir preparando a su niño para que pueda cuidarse por sí mismo.

La pregunta más difícil para todos se relaciona con la muerte. Otros niños pueden haber escuchado que la FQ es una enfermedad mortal de la niñez, lo cual era cierto hace tiempo. Una madre lo explicó de la siguiente manera: "Le dijimos que 'Hay muchas formas cómo la gente puede morir. No sabemos si te vas a morir de la FQ o no. En estos momentos, tienes medicinas que te ayudan a estar bien. Si tomas tus medicinas y haces lo que se supone que debes hacer, probablemente estarás bien, pero la FQ es algo que tendrás durante toda tu 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 capacidad para entender. Si tiene dudas, pídale 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 a digerir la comida"; "Hago la limpieza de las vías respiratorias para limpiar mis 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

A muchos padres de hijos con FQ les preocupa la disciplina. Muchos se sienten indecisos o culpables para disciplinar a su hijo. La disciplina es vital para que cualquier niño se ajuste bien y este psicológicamente sano.

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

Es importante enseñar y crear buenos modales sociales. Usted quiere evitar tener un hijo con una enfermedad crónica que es malcriado. Cualquier niño será bien aceptado si tiene buenos modales.

Algunas veces, su hijo 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 vídeo, para motivar la cooperación.

Si necesita ayuda, converse con el médico, trabajador social o psicólogo 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 de un niño con FQ pueden sentirse dejados de lado, debido a la atención adicional que se le da al niño con FQ. Su equipo de atención de la FQ puede ayudarle a explicar la FQ a todos los miembros de la familia.

Los Hermanos y las Hermanas

Aunque a veces los hermanos y las hermanas de un niño con FQ pueden sentirse ignorados o dejados de lado, algunos de ellos también aprenden a cuidar y preocuparse por los demás. Los niños con FQ reciben más atención debido a los tratamientos. Enséñeles a los hermanos y las hermanas sobre la FQ, para ayudarles a comprender por qué el niño con FQ podría recibir más atención. Los libros sobre la FQ, como este, son buenos para los hermanos, hermanas y otros familiares. Cada día, pase un tiempo a solas con cada uno de sus otros hijos, para ayudarles a sentirse importantes. Permita que

les acompañen a las visitas a la clínica o que ayuden con los tratamientos, para que se sientan involucrados en la atención del niño con FQ.

Los Compañeros en la Escuela y otros Asuntos Escolares Importantes



Los compañeros de clase y amigos acompañan a una persona con FQ al evento "Great Strides" de la Fundación de FQ. Cuando surgen las preguntas sobre la FQ, estimule a su hijo para que brinde una breve explicación y explique a los demás que la FQ no se adquiere de otra persona.

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 de clase, amigos de juegos y sus familias. Es difícil decidir cuánto contarles sobre la FQ. La mayoría de las familias encuentran que una actitud objetiva es lo mejor. 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 planea pasar la noche con sus amigos, disfrutar de visitas prolongadas o comer con ellos, asegúrese de incluir las enzimas de su hijo, otras medicinas y tratamientos en el plan. Sin embargo,

de vez en cuando su niño puede saltarse un tratamiento para limpiar las vías respiratorias o una dosis de medicina, para poder participar en alguna actividad con un amigo. Podría ser mejor para el bienestar psicológico y social de su hijo ir a la casa de un amigo que quedarse en el hogar por no perder un tratamiento. Pero asegúrese que su hijo no se salte tratamientos en forma rutinaria.

Es importante conversar con los maestros de su hijo sobre la FQ y sobre la importancia del control de infecciones para la salud de su hijo.

Hay que tener en mente que los gérmenes que frecuentemente portan los niños SIN FQ pueden ser dañinos para los niños con FQ. Por lo tanto, un niño resfriado o con gripe debe quedarse en casa. Si hay un niño enfermo en la clase, debe limpiarse las manos con frecuencia y usar pañuelos desechables cuando estornuda, tose o se suena la nariz.

Por lo general, los organismos específicos de la FQ, como *Pseudomonas aeruginosa* y el complejo de *Burkholderia cepacia* no son dañinos para las personas que no tienen FQ. Por lo tanto, un niño con FQ que tiene una infección pulmonar con estos gérmenes no los transmitirá a un niño que no tiene FQ. Sin embargo, estos gérmenes pueden ser dañinos para otras personas con FQ. Si hay más de una persona con FQ en la escuela, como otro estudiante o maestro, se debe tener mucho cuidado en cumplir con las directrices de control de infecciones (ver el Capítulo 9 para obtener más información sobre cómo evitar los gérmenes).

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 el mundo. Enséñeles a los demás sobre la FQ, pero recuerde que usted y su familia tienen derecho a la privacidad. Es posible que tenga que lidiar con preguntas no deseadas de algunas personas preocupadas o entrometidas que usted encuentre en lugares públicos. 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 una Relación entre su Niño y el Médico de la FQ

Los médicos y las visitas a la clínica pueden asustar a los niños pequeños. Para vencer el temor, puede leerle libros para niños sobre las visitas al médico, al igual que dejar que el niño juegue "de doctor" con un maletín de médico de juguete. Conforme su niño crece, repase sus preguntas antes de cada visita. Anímele para que haga preguntas. Haga representaciones teatrales

para practicar la visita. Durante la visita, trate de mantener involucrado al niño en la conversación. Deje que su hijo conteste las preguntas del médico. Usted puede agregar los detalles más adelante. Esto ayuda a enseñarles a los niños sobre la independencia en la atención de su salud.



Es importante ayudar al niño para que establezca una buena relación con el médico de la FQ.

Las Hospitalizaciones

Cuando un niño está hospitalizado, los padres deben conversar con el personal sobre su nivel de involucramiento en la atención de su hijo. El personal del hospital debe ejecutar 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 hijo mejore.

Durante las hospitalizaciones, lleve al hospital algunas cosas del hogar, para que usted y su hijo se sientan más cómodos (por ejemplo, juguetes, videos, animales de peluche favoritos, almohada, cobija favorita o libros). Verifique con la enfermera para saber qué puede llevar al hospital y cuáles otras ideas tiene 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 puede ayudarle a encontrar formas para 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. **¿Cuáles de las siguientes afirmaciones son verdaderas sobre la crianza de un niño con FQ?**
 - a. Trate a su hijo como un niño normal que, además, tiene FQ.
 - b. Enseñe a su hijo 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 son verdaderas. Otras 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 125.

2. D

Todas las anteriores son verdaderas. Su hijo es un niño normal que, además, tiene FQ. Conforme crece, enséñele al niño sobre la FQ. Durante las hospitalizaciones, los padres son parte del equipo que trabaja para ayudar al niño. Páginas 126, 128-129, 132.

Apuntes y Preguntas

Capítulo 11: La Adolescencia y la FQ

La adolescencia es un tiempo de transición; pasas de ser un niño a convertirte en un adulto. Conforme creces y tu cuerpo cambia, obtienes más libertad y cada vez asumes más y más responsabilidades. Esto significa que muchas de las tareas que antes hacían tus padres se convierten ahora en tus quehaceres como adolescente. El equipo del centro de atención de la FQ está allí para ayudarte en esta transición.

Mantenerte Sano

En la adolescencia hay muchos momentos trascendentales y emocionantes, por ejemplo, cuando empiezas a salir en pareja, aprendes a conducir, trabajas en tu primer empleo y cuando eliges un camino para la educación superior o capacitación para un trabajo después de terminar la escuela secundaria o bachillerato. También debes planear cómo lograr tus metas. Ahora es más importante que nunca cumplir con tus planes de tratamiento de la FQ.

Quieres disfrutar de tu vida y divertirte con tus amigos y te puede parecer que los tratamientos para la FQ interfieren en tus ratos de diversión. Pero recuerda que si te enfermas, tendrás todavía menos tiempo para hacer cosas divertidas. Si te mantienes sano y evitas las complicaciones de la FQ al cumplir con tus tratamientos, podrás disfrutar más de la vida. Si te sientes estresado por la cantidad de tiempo que necesitas todos los días para los tratamientos de la FQ o si te preguntas por qué debes realizar un tratamiento en particular, conversa con tu médico o enfermera de la FQ. Quizás puedan trabajar juntos para encontrar una forma para que los tratamientos consuman menos tiempo.

Las personas jóvenes pasan por la pubertad y se convierten en hombres y mujeres adultos, al igual que lo hacen las personas sin FQ. El inicio de la pubertad depende de la salud general de la persona. Los adolescentes con FQ con una buena nutrición generalmente tienen un crecimiento rápido normal. Cuando hay suficiente grasa corporal, ayuda a que empiece la pubertad. Es muy importante consumir suficientes calorías para ayudar con todo el crecimiento físico y los cambios que suceden en esta etapa.



Hacer tus tratamientos para la FQ todos los días te ayudará a mantenerte sano y lograr tus metas.

Nadie debe fumar - pero especialmente no deben hacerlo las personas con FQ. Al fumar se dañan prácticamente todas las partes del cuerpo, pero es devastador para los pulmones, que ya tienen suficientes problemas lidiando con la FQ. Cuando se sienten presionados por sus compañeros, algunos adolescentes con FQ encuentran que la FQ es una buena excusa para decir 'no'. También debes mantenerte alejado del humo de segunda mano o tabaquismo pasivo, además de evitar respirar el humo de los cigarrillos o cigarros encendidos de otras personas. Si fumas, pídale a un miembro de su equipo de atención de la FQ que te ayude a encontrar la forma para dejar de fumar.

En la mayoría de los adolescentes, a veces surgen emociones intensas, como tristeza, ansiedad y confusión. Esto es todavía más cierto en los adolescentes con FQ. Si te sientes abrumado por tus emociones, conversa con alguien en quien confíes, como un familiar, un amigo, un maestro, tu consejero en el colegio o un miembro del equipo del centro de atención de la FQ. El trabajador social o psicólogo del centro de atención de la FQ puede ayudarte en esos momentos.

Deportes y Pasatiempos



Las personas con FQ deben realizar las actividades que disfrutan.

La mayoría de las personas con FQ tienen experiencias normales en la escuela, los deportes y los pasatiempos. Entre más ejercicio y actividad hagas, mejor será para tu salud. El ejercicio te ayuda a mantener los pulmones sanos, mejora tu apetito, reduce el estrés y te hace sentirte bien. Recuerda que la persona con FQ pierde más sal en el sudor que los demás cuando hace ejercicio o deportes o al estar en un ambiente muy caluroso. Cuando hagas ejercicio o si hace mucho calor, ten a mano botellas con agua y toma suficiente agua al menos cada media hora. También debes comer alimentos salados antes y después del ejercicio.

Conversa con tu médico o fisioterapeuta de la FQ antes de iniciar un programa de ejercicios, para averiguar qué tipo de ejercicio es el apropiado para usted, por cuánto tiempo puedes ejercitarte en forma segura y si debes tomar alguna precaución. Si no es posible que puedas participar en deportes muy intensos, busca otras actividades y clubes a los que puedas pertenecer para compartir tus intereses y destrezas con sus compañeros en el colegio y en tu comunidad.

Tu Identidad y la FQ

Sí, es cierto que tienes FQ. Pero la FQ no define quién eres. Durante la adolescencia, estarás desarrollando tu identidad. Este es un proceso continuo de aprendizaje, exploración de tus intereses, desarrollo de tus fortalezas e interacción con los demás para averiguar quién eres. Es un tiempo muy emocionante, pero también puede ser muy inquietante - para cualquier adolescente.

Los adolescentes con FQ pueden tener preocupaciones especiales. Pueden sentirse cohibidos por la tos. Pueden ser más pequeños que sus amigos. Podrían cansarse más fácilmente. Puede ser necesario tomar medicinas o tratamientos en el colegio. Podrían sentir que nadie querrá salir en pareja con ellos, porque tienen FQ.

Puedes disipar tus inquietudes e incomodidades aprendiendo lo más que puedas con respecto a la FQ, sobre los retos que pueden surgir y por qué necesitas los tratamientos y medicinas. Te ayudará si explicas a tus amigos que:

- La tos no es contagiosa y te ayuda a limpiar los pulmones.
- Las medicinas ayudan a digerir los alimentos, combatir las infecciones respiratorias o aportan vitaminas.
- La FQ es una condición que tienes, no es quién eres.

La mayoría de los adolescentes encuentra que la vida es más fácil si hablan abiertamente sobre la FQ, especialmente con los amigos cercanos y las personas con quienes salen en pareja. Puedes evitar algunos momentos incómodos, como tener que explicar por qué vas más al baño o debes tomar tantas pastillas con las comidas. Muchos adolescentes que han sido amplios con sus amigos dicen que esto no cambia la relación con sus amistades. Al eliminar el misterio, se construye la aceptación y comprensión. También puede ser útil practicar las preguntas y respuestas con los padres o hermanos.

Hacerse Independiente

Los adolescentes y los adultos jóvenes quieren independencia. Pueden rebelarse contra los programas, los tratamientos, las medicinas y los límites. Pueden rehusar hacer la limpieza de las vías respiratorias en forma regular. Es normal que quieras ser independiente. Una parte vital del crecimiento es aprender a ser independiente y responsable. Sin embargo, si no haces tus terapias para la FQ, puedes dañar seriamente tu salud y hasta poner en riesgo tu vida.

Esfuérzate con tus padres y el equipo de atención de la FQ para que el peso de la responsabilidad de la atención de tu FQ pase gradualmente de tus padres a ti. Algunas de las cosas que debes empezar a hacer son:

- Aprender sobre tus tratamientos, los nombres de tus medicinas, cuáles dosis debes tomar, a qué hora debes tomarlos y con qué frecuencia debes tomarlos.
- Aprender cómo cuidar tu equipo de limpieza de las vías respiratorias, incluyendo cómo limpiarlo correctamente.
- Llamar tú mismo a la clínica de FQ para hacer preguntas.
- Anotar, antes de tus visitas a la clínica, las preguntas que tienes para el equipo de atención de la FQ.
- Durante las visitas al centro de atención de la FQ, ver primero al médico a solas y luego con uno de tus padres o guardián.
- Aprender los detalles de tu plan de seguro médico.

Cambiando a una Clínica de FQ para Adultos

Hacia finales de la adolescencia, casi todas las personas con FQ pasan de una clínica de FQ especializada en el tratamiento de los niños a una que se especializa en el tratamiento de los adultos con FQ. Puedes sentirte un poco triste y preocupado por dejar la clínica y las personas que conoces tan bien, pero los adultos con FQ son diferentes a los niños con FQ. El personal en la clínica para adultos con FQ tiene experiencia en atender las necesidades especiales de salud en los adultos con FQ. La transición debe ser un proceso planeado en el tiempo, no un cambio abrupto.

Planeando para el Futuro

La adolescencia es el momento para empezar a planear el futuro. Aunque tengas FQ, debes pensar en educación o trabajos así como tus amigos sin FQ. Debes comenzar a pensar en educación o capacitación para trabajar en el futuro al comenzar la escuela secundaria, no al momento de la graduación. Hay becas específicamente para personas con FQ. También hay programas para ayudar a las personas con FQ a enfrentar el estrés de la escuela secundaria y la universidad o para ayudarles a encontrar capacitación laboral. Tu trabajador social de la FQ puede ayudarte a encontrar estos programas.



Los colegios comunitarios, universidades, centros de capacitación vocacional y otras organizaciones de educación superior que reciben fondos federales no pueden rehusar el ingreso de un estudiante calificado únicamente porque tiene una discapacidad como la FQ. En la mayoría de los colegios y universidades, existe una oficina para estudiantes con discapacidades, que puede ayudar a los estudiantes a obtener las acomodaciones necesarias según sus necesidades. No tienes que decirle a la institución que tienes FQ, salvo que solicites arreglos especiales debido a la FQ.

Después de graduarte de la educación superior, asegúrate que tu empleador ofrezca un plan de seguro de salud y otros beneficios que se ajusten a tus necesidades, como ausencias por enfermedad. El trabajador social de tu centro de atención de la FQ puede ayudarte con esto. También puedes encontrar más información sobre qué buscar en un plan de seguro médico en la página electrónica de la Fundación de FQ, en www.cff.org.

Para obtener más información sobre la educación y la edad adulta con FQ, consulta la lista de recursos en el Anexo B, en la página 205.

Recuerde

Los años de la adolescencia son un tiempo de crecimiento increíble del cuerpo y la mente. Conforme te acercas a la edad adulta, estarás asumiendo más y más responsabilidades sobre tu atención de la FQ y otros quehaceres. Lograrás lo máximo de esta etapa emocionante y te prepararás para el futuro si te mantienes sano cumpliendo con los tratamientos para la FQ. Debes basar el desarrollo de tu identidad en tus intereses y fortalezas, no en la FQ. Conversa con tu equipo de atención de la FQ sobre cómo encontrar un equilibrio sano entre la atención de la FQ y otros aspectos de tu vida.

Apuntes y Preguntas

Capítulo 12: La Vida de los Adultos con FQ

Cada vez más, las personas con FQ viven más tiempo y con mejor salud. Conforme las personas con FQ pasan a la edad adulta, surgen asuntos nuevos relacionados a la vida independiente, el matrimonio, la planificación de los hijos, la carrera profesional y las finanzas. Puede ser difícil enfrentar estos asuntos al mismo tiempo que la persona está manejando una condición crónica. Es importante incentivar a las personas con FQ a establecerse y llevar un estilo de vida adulto, incorporando una buena atención de su salud con la independencia, el matrimonio, la familia y una carrera profesional. Su equipo de atención de la FQ le puede ayudar con estos asuntos.



Asuntos Relacionados con la 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 significa pasar de un ambiente de atención para la FQ pediátrica a uno para adultos. Esta transición no debe ser repentina, sino que debe ser un proceso planificado con tiempo. Durante la transición, 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 adulto con FQ. También tratan asuntos de adultos, como el matrimonio, ser padres de familia y la carrera profesional.

Independencia

Muchos adultos con FQ viven por cuenta propia y se cuidan a sí mismos con respecto a la FQ. Algunas técnicas de limpieza de las vías respiratorias ofrecen más independencia con los tratamientos. Pregúntele a su terapeuta respiratorio de la FQ cuál técnica es la mejor para usted.

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

Las personas con FQ cada vez viven más tiempo y con mejor salud y se enfrentan a retos nuevos.



Las personas con FQ deben planear para el futuro, al igual que todo el mundo.

Asuntos Familiares

Los adultos jóvenes con FQ quizás tengan que lidiar con asuntos matrimoniales y familiares. Aunque la FQ no afecta la capacidad de una persona para tener relaciones sexuales, la FQ puede hacer que sea más difícil lograr un embarazo. Las mujeres con FQ pueden ser menos fértiles que las mujeres sin FQ. El 98 por ciento de los hombres con FQ son infértiles. Esto puede hacer que la planificación familiar sea estresante.

Su equipo de atención de la FQ puede hacer los arreglos necesarios para realizar una evaluación de su estado de fertilidad y determinar si necesitará alguna ayuda médica.

Para que una mujer pueda tener un embarazo exitoso, es importante que su función pulmonar y estado nutricional sean buenos. Si está pensando quedar embarazada, converse con su médico de la FQ y averigüe qué necesita hacer para estar segura de que su salud es lo suficientemente fuerte. Además, si queda embarazada, es importante tener ayuda para la atención del bebé desde antes del nacimiento, para que también pueda atender su propia salud y al bebé.

Puesto que una persona con FQ tiene dos copias de la mutación genética de la FQ, cualquier hijo biológico que tenga heredará una copia de la mutación del gen. (Se necesita tener dos copias para que una persona tenga FQ). Por lo tanto, si la otra persona en la pareja no tiene FQ y no se sabe si es portadora de una mutación genética de la FQ, algunas parejas podrían decidir que esa persona se realice la prueba genética para saber cuál es la probabilidad de tener un hijo con FQ. Sin embargo, la prueba no puede detectar todas las mutaciones genéticas de la FQ. Su centro de atención de la FQ puede ayudarle a hacer los arreglos necesarios para las pruebas genéticas y la consejería genética. Algunas parejas deciden que lo mejor para ellos es adoptar.

Es importante tener en mente que si las personas con FQ no desean un embarazo, siempre deben usar métodos anticonceptivos. Las personas con FQ también deben usar protección de barrera, como un condón, para protegerse contra las enfermedades de transmisión sexual, al igual que todo el mundo.

Lea el Capítulo 6 en este libro para obtener más detalles sobre el sistema reproductor en las personas con FQ.

Carrera Profesional

Al igual que otros adultos, aquellos con FQ deben buscar un trabajo o una carrera profesional que les satisfaga y utilice sus destrezas e intereses especiales. Sin embargo, 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 acomodarse en los programas de trabajo. Las visitas al médico y las enfermedades pueden causar ausentismo laboral. Algunos adultos con FQ buscan empleadores que ofrecen flexibilidad o deciden trabajar independientemente. Otra consideración importante es el acceso a un seguro de salud de buena calidad. El equipo de atención de la FQ puede ayudarle con los programas de tratamiento y de trabajo y pueden ayudar a educar a los empleadores sobre la FQ.

Las personas con FQ deben usar el sentido común con respecto a su ambiente laboral. Por ejemplo, las personas con FQ deben seleccionar un trabajo que evite la exposición a irritantes pulmonares, como el humo, polvo y productos químicos. El trabajo con niños pequeños, como en una guardería infantil, al igual que ciertos ambientes de atención de la salud, ya que pueden exponer a una persona con FQ a gérmenes que pueden causar infecciones respiratorias.

Converse con su trabajador social y el equipo de atención de la FQ sobre qué buscar y qué evitar en el lugar de trabajo, así como cuáles son sus derechos legales y si es necesario comunicar su diagnóstico de FQ a su empleador y cuándo hacerlo. Para más información sobre sus derechos legales, consulte los recursos en el Anexo B al final de este libro.

Recuerde

Conforme van creciendo, las personas con FQ deben planear a futuro para vivir las mismas experiencias que los adultos sin FQ, como vivir independientemente, tener una carrera profesional, casarse y tener hijos. Escoja su propio camino y con su equipo de atención de la FQ, descubra qué debe hacer para hacer que sus sueños se hagan realidad en forma tal que también mantenga su salud.

Apuntes y Preguntas

Capítulo 13: El Equipo de la FQ, Quiénes Son y Qué Hacen

Las personas con fibrosis quística (FQ) necesitan un equipo estratégico que aborde todos los aspectos de su atención. En los centros de atención acreditados por la Fundación de Fibrosis Quística, el equipo incluye a la persona con FQ, la familia y varios miembros de distintas disciplinas y especialidades médicas. Con tantas personas en el equipo de atención de la FQ, es fácil confundirse. Este capítulo describe quiénes son los miembros del equipo de atención de la FQ.

Quién forma parte del Equipo de Atención de la FQ

Los miembros más importantes del equipo de atención de la FQ son la persona con FQ y sus familiares. El médico dirige la parte clínica del equipo y, a veces, este médico es el director del centro de atención de la FQ. La Fundación de FQ requiere que las siguientes personas del área de la salud sean parte de cada centro de atención acreditado por la Fundación de FQ:

- Médico y/o director del centro de atención de la FQ
- Coordinador del programa y/o clínico
- Enfermera
- Nutricionista
- Trabajador social
- Terapeuta respiratorio o fisioterapeuta

En muchos centros de atención de la FQ también hay otros especialistas en el equipo de atención. Estos miembros pueden ser:

- Otros médicos especialistas
- Médicos que se están capacitando
- Enfermeras y enfermeros profesionales especializados
- Asistentes médicos
- Enfermeras clínicas especializadas
- Farmacéuticos
- Psicólogos



Puesto que la FQ es una enfermedad compleja, requiere de un abordaje en equipo. El equipo de atención de la FQ consiste en la persona con FQ, su familia y varios profesionales de la salud.

- Especialistas en vida infantil
- Capellanes
- Consejeros genéticos

El Papel de los Miembros del Equipo de Atención de la FQ

Las personas con FQ, sus familias y los profesionales de salud para la atención de la FQ constituyen el equipo de atención de la FQ. Cada miembro del equipo de atención de la FQ tiene un papel fundamental para ayudar a proporcionar la mejor atención personal a la persona con FQ.

La Persona con FQ y su Familia

Las personas con FQ y sus familias son los socios primordiales en el equipo de atención de la FQ en lo que se refiere al manejo de esta condición crónica. La información y comunicación debe fluir hacia y desde la persona con FQ y su familia y otros miembros del equipo, en un ambiente abierto y de confianza. Cada persona con FQ y sus familiares pueden involucrarse en la atención al grado que deseen. La atención respeta las preferencias, necesidades y valores de las personas y sus familias.

El Médico y Director del Centro de Atención de la FQ

El director del centro de atención de la FQ es el médico que dirige el centro y el equipo de atención de la salud. No todos los médicos en un centro de FQ son el director del centro; sin embargo, son expertos en cómo cuidar a las personas con FQ.

El médico de FQ trabaja con la persona con FQ y su familia, así como con el equipo de atención de la salud, para desarrollar un plan de tratamiento. También enseña a otros médicos, trabajadores de la salud y al público en general sobre la FQ. Los médicos también pueden hacer investigaciones en FQ. Su médico de FQ se comunicará y trabajará junto con su médico de atención primaria para darle la mejor atención.



El abordaje en equipo para la atención de la FQ puede parecer confuso al principio, pero le permite tener acceso a expertos dedicados a la atención de la FQ.

Coordinador del Programa y/o Clínico

El coordinador del programa o clínico es un profesional de la salud que coordina el equipo de atención de la FQ. Trabaja con el director para estar seguros que el programa de FQ funcione sin problemas. Mucho de lo que hace el coordinador no se ve a simple vista. Si tiene alguna pregunta sobre cómo funciona la clínica, puede preguntarle al coordinador.

Enfermeras y Enfermeros

Las enfermeras y enfermeros de la FQ se especializan en la atención de la FQ. En los centros de atención de la FQ, cumplen con una serie de papeles de enfermería. Las enfermeras y enfermeros son el contacto primario para las personas con FQ y sus familias. Ellos trabajan en el ambiente de la clínica de FQ, cuidan a las personas hospitalizadas y son el contacto por teléfono. Tienen como responsabilidad primaria, educar sobre la FQ al momento del diagnóstico inicial y durante toda la vida

Las enfermeras y enfermeros de FQ:

- Ayudan a coordinar y ejecutar los planes de atención de la salud.
- Ayudan en la comunicación entre el equipo de atención de la FQ y la persona con FQ y su familia.
- Alertan a los miembros del equipo sobre inquietudes psicológicas, sociales y financieras.
- Educan a la persona con FQ, su familia, el público en general y otros trabajadores de la salud.
- Apoyan a la persona con FQ y su familia.

Nutricionistas

Los nutricionistas (RD, por sus siglas en inglés) están entrenados para evaluar la dieta de una persona, su crecimiento y su nutrición en general. Un nutricionista puede enseñar a las personas con FQ y sus familias cómo ajustar la dieta para que la persona con FQ obtenga las calorías y nutrientes que necesita para estar saludable. Los nutricionistas ayudan a las personas con FQ y sus familias para que la persona con FQ esté bien nutrida.

Aconsejan sobre:

- Leche de fórmula para bebés
- Dietas altas en calorías y altas en proteínas para personas de todas las edades
- Suplementos de vitaminas
- Suplementos de enzimas pancreáticas
- Suplementos en la dieta

Trabajadores Sociales

Los trabajadores sociales (SW, por sus siglas en inglés) ayudan a las personas con FQ y sus familias a lidiar con el impacto social, emocional y psicológico de la FQ. El trabajador social ayuda a las familias a enfrentar situaciones y asuntos difíciles que pueden interferir con su capacidad para atender los problemas de salud.

Ayudan a las personas a comprender cómo pueden obtener ayuda con seguros de salud, la selección de carrera y asuntos escolares. El trabajador social ayuda a las personas con FQ y sus familias a:

- Obtener evaluaciones y consejería sobre los aspectos psicosociales de la FQ.
- Mejorar la comunicación entre la familia y otros miembros del equipo de atención.
- Enseñar a la familia cómo lidiar con el estrés de una condición crónica.
- Ayudar a las personas con FQ y sus familias mientras negocian con diversos sistemas, como de seguros y empleo.
- Encontrar ayuda financiera para las familias.
- Preparar a los adolescentes y adultos jóvenes para la independencia.
- Identificar el estrés familiar que puede requerir de la ayuda profesional.
- Apoyar una atención centrada en la familia, para brindar un cuidado óptimo de la FQ.

Terapeutas Respiratorios

Los terapeutas respiratorios (RT, por sus siglas en inglés) planean, enseñan y ejecutan los programas de atención respiratoria. En el hospital, los RT atienden a las personas con FQ y realizan los tratamientos de limpieza de las vías respiratorias y con aerosoles. Los terapeutas respiratorios enseñan a los pacientes y a sus familias cómo realizar estos tratamientos en el hogar. También son responsables del cuidado y uso de equipos como los nebulizadores, compresores de aire y sistemas de oxígeno. El RT realiza las pruebas de función pulmonar (pruebas respiratorias).

Fisioterapeutas

Los fisioterapeutas (PT, por sus siglas en inglés) diseñan y dirigen programas de ejercicios y actividades para las personas con FQ. Un PT está entrenado para ayudar a una persona a diseñar un programa de actividad y ejercicio según su edad, salud e intereses. El PT ayuda a las personas a recuperar la fuerza y resistencia usando diversas técnicas y a mejorar su movilidad y función pulmonar. En algunos centros de FQ, el PT puede ayudar en la limpieza de las vías respiratorias.

Otros Especialistas Médicos

Los especialistas médicos a veces se llaman subespecialistas. Los especialistas médicos tienen mucha capacitación y experiencia en un campo particular de la medicina o cirugía.

Neumólogo

Un **neumólogo** es un médico con capacitación especial en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades pulmonares. Algunos se especializan en la atención de niños y adolescentes y otros se especializan en la atención de adultos.

Gastroenterólogo

Un **gastroenterólogo** es un médico con capacitación especial en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades del sistema digestivo, por ejemplo, problemas en el esófago, estómago, intestinos e hígado.

Endocrinólogo

Un endocrinólogo es un médico con capacitación especial en el diagnóstico y tratamiento de la diabetes y otras enfermedades hormonales, tales como problemas con la hormona tiroidea y la hormona del crecimiento.

Profesionales de la Salud en Formación

Si la persona con FQ está siendo atendida en un centro de atención acreditado por la Fundación de FQ que tiene programas de capacitación, puede ser atendida por otras personas que están aprendiendo sobre la FQ. Estas personas pueden ser otros médicos, estudiantes de medicina y personal de salud que está aprendiendo sobre la FQ y cómo tratar mejor a las personas con FQ.

Fellows

Un fellow es un médico que ha terminado sus estudios universitarios en la escuela de medicina y su residencia y ahora está obteniendo una capacitación especializada. El médico de atención primaria de la FQ o de "cabecera" supervisa a los fellows. En los centros de atención de la FQ, estos médicos con frecuencia son pediatras o internistas (médicos de medicina interna) que se están especializando en la FQ y enfermedades pulmonares. Después de varios años de capacitación especial, los fellows con frecuencia van a otro centro de atención de la FQ para ejercer como médicos de la FQ.

Residentes

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

Estudiantes de Medicina

Un estudiante de medicina está estudiando para convertirse en médico. Los estudiantes de medicina están aprendiendo sobre el diagnóstico de las enfermedades, la atención de las personas, y la evaluación, progreso y reporte de la condición de una persona al médico de atención primaria.



Enfermeras o enfermeros Profesionales Especializados (Nurse Practitioners)

Una enfermera o enfermero profesional especializado (NP por sus siglas en inglés) es una persona con más educación universitaria y capacitación que otras enfermeras o enfermeros. Un NP está entrenado y autorizado a realizar exámenes físicos y a recetar medicamentos y tratamientos. Un NP pediátrico (PNP, por sus siglas en inglés) es un NP especializado en la atención de los niños. Un FNP es una enfermera o enfermero profesional especializado en atender a las familias. Un ANP es un NP que atiende a los adultos.

Los NP trabajan muy de cerca con el médico de la FQ para planear y ejecutar un plan de atención de la salud para cada persona y su familia. También ayudan a otras enfermeras o enfermeros a coordinar la atención y a educar a las personas con FQ y sus familias.

Asistente Médico

Un asistente médico o asociado médico (PA, por sus siglas en inglés) está entrenado y autorizado para ejercer la medicina bajo la supervisión de un médico. Un PA puede realizar exámenes físicos y recetar medicamentos. Los PA trabajan muy de cerca con el médico de la FQ para planear y ejecutar un plan de atención de la salud para cada persona y su familia.

Enfermeras o Enfermeros Clínicos Especializados

Las enfermeras o enfermeros clínicos especializados (CNS, por sus siglas en inglés) tienen más educación universitaria que otras enfermeras o enfermeros. Los CNS tienen una capacitación especial con grupos de personas con necesidades especiales en la atención de la salud; a menudo, son personas con condiciones crónicas. Los CNS trabajan con otros miembros del equipo de FQ para coordinar y manejar la atención y educación para las personas con FQ y sus familias.

Farmacéuticos

Un farmacéutico ayuda a administrar el uso de las medicinas en el hospital y el hogar. El farmacéutico se asegura que las medicinas recetadas no reaccionen unas con otras y verifica las dosificaciones para ayudar a evitar los errores. Un farmacéutico puede enseñar a las personas cómo tomar las medicinas y aconsejarles cómo estar atentos ante los efectos secundarios que pueden presentarse.

Psicólogos

Un psicólogo es un profesional de la salud con experiencia en evaluar y tratar los problemas relacionados al comportamiento, aprendizaje, emociones e interacciones en grupos y/o familias. Un psicólogo puede ayudar en asuntos como depresión, problemas del aprendizaje o del comportamiento.

El psicólogo del equipo de FQ también puede enfocarse en los problemas que las personas pueden tener al manejar la FQ, por ejemplo, cómo encontrar el equilibrio entre los tratamientos y otros aspectos de la vida, ayudar a quienes están teniendo dificultades para desarrollar destrezas para manejarse a sí mismo y ayudar a los niños y adolescentes a lidiar con asuntos relacionados a la FQ y sus compañeros. Los servicios psicológicos pueden ser consultas breves durante las visitas regulares a la clínica de FQ o las hospitalizaciones o también pueden ser servicios continuos de psicología. Los psicólogos ayudan a las familias y a las personas con FQ en varias áreas:

- Ayuda para ajustarse al diagnóstico (dirigido a los padres de recién nacidos y a los niños y adultos que son diagnosticados más adelante en la vida).
- Manejo del comportamiento de niños pequeños (tanto en general como en asuntos relacionados a la FQ).
- Evaluación del funcionamiento cognitivo, académico y emocional.
- Ayuda con asuntos relacionados a las emociones, el estrés y poder cumplir con el plan de tratamiento de la FQ.

Consejeros Genéticos

Un consejero genético es un profesional médico entrenado en genética. Una conversación con un consejero en genética puede ayudar a una persona entender las condiciones heredadas y cómo una enfermedad hereditaria puede pasar de una persona a sus hijos. Por ejemplo, las familias con un historial de FQ puede aprender cual es el riesgo de tener un hijo con FQ con la ayuda de un consejero genético.

Especialistas en Vida Infantil

Los especialistas en vida infantil están entrenados para ayudar a los niños y sus familias a enfrentar las condiciones médicas, pruebas y tratamientos necesarios en la clínica y el hospital, así como en el hogar. El especialista en vida infantil ayuda a que los niños comprendan lo que está pasando en forma sencilla, según su edad y capacidad. Esto ayuda a los niños a lidiar con sus temores sobre la enfermedad y las pruebas y tratamientos médicos. Los especialistas en vida infantil:

- Planean actividades y entretenimiento durante las visitas clínicas y hospitalizaciones, para distraer a los niños del estrés de los tratamientos médicos y el ambiente de la clínica u hospital.
- 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.
- Proporcionan un espacio en la clínica u hospital en donde no hay procedimientos médicos, un espacio para los niños que es "normal" y "seguro".
- Trabajan con otros miembros del equipo para enseñar a los niños sobre la FQ, sus efectos y su tratamiento.

Capellanes

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

Recuerde

El abordaje multidisciplinario de la atención en la FQ puede ser confuso al principio, porque hay tantas personas involucradas. Pero recuerde que todos están trabajando juntos con usted, para darle la mejor atención a usted o a su niño. Y la mejor forma de tener éxito en el equipo es por medio de una comunicación abierta con usted - la persona con FQ y/o sus familiares. Si usted no está seguro quién es la persona correcta que puede contestarle una pregunta en particular, empiece con su enfermera de la FQ, quien puede remitirle al miembro correcto del equipo.

Apuntes y Preguntas

Capítulo 14: La Fundación de Fibrosis Quística

La Fundación de Fibrosis Quística (*Cystic Fibrosis Foundation*), una organización sin fines de lucro y financiada por donantes, es el líder mundial en la búsqueda de una cura para la fibrosis quística (FQ). La misión de la Fundación es encontrar una cura para la FQ y mejorar la calidad de vida de las personas que viven con la enfermedad. Esto se logra, trabajando para proporcionar acceso a la atención médica especializada y tratamientos eficaces para las personas con FQ, y apoyando las investigaciones para ayudar a desarrollar medicamentos y tratamientos nuevos para la FQ.

La Fundación de FQ también trabaja a favor de las personas con FQ por medio de su programa de políticas públicas y defensa de derechos. Además, ofrece recursos educativos a las personas con FQ y sus familias, el público en general y los profesionales médicos, para aumentar el conocimiento sobre la FQ.

La Atención Médica



Investigadores patrocinados por la Fundación de FQ están desarrollando nuevas terapias para el tratamiento de la FQ.

La Fundación de FQ financia y acredita más de 110 centros de atención en los Estados Unidos, con programas afiliados y programas de atención para niños y adultos con FQ. En estas clínicas, las personas con FQ tienen acceso a una atención avanzada compuesta por un equipo de expertos en FQ de diversas especialidades. Este abordaje ayuda a garantizar que las personas con FQ tengan

la mejor salud posible. El Comité Central de la Fundación de FQ analiza exhaustivamente cada centro antes de acreditarlo y financiarlo. El análisis para la acreditación ocurre cada año.

Hace más de 40 años, la Fundación de FQ empezó a recolectar datos de pacientes, como la estatura, el peso y el género, para dar seguimiento a las tendencias de salud y encontrar mejores

tratamientos. Más de 27000 personas con FQ reciben atención en los centros de atención de FQ en los Estados Unidos. Los datos de los pacientes se mantienen en bases de datos confidenciales del Registro de Pacientes. El registro brinda la oportunidad de comprender mejor la enfermedad y ayuda a identificar los mejores métodos de tratamiento y a mejorar la calidad de la atención.

Todos los años, la Fundación de FQ publica un Reporte Anual de Datos del Registro de Pacientes, que brinda información sobre la salud de las personas con FQ y cuánto ha mejorado con el tiempo. En el 2001, el Registro de Pacientes se usó para analizar la salud general de las personas con FQ, en cada centro de atención. La información reveló que había diferencias entre los centros de atención. A raíz de esto, la Fundación de FQ inició su trabajo de mejoramiento de la calidad (QI, por sus siglas en inglés). Este esfuerzo se enfoca en acelerar el mejoramiento de la atención en toda la red de centros de atención de la FQ. El trabajo incluye capacitar al personal en los centros de atención en el mejoramiento de la calidad y fortalecer la relación entre las personas con FQ, las familias y el personal de los centros de atención.

Para mejorar la atención de la FQ, la Fundación y los centros de atención trabajan para lograr las siguientes metas:

1. Las personas con FQ y sus familias serán miembros plenos del equipo de atención.
2. Las personas con FQ tendrán un crecimiento y una nutrición normal.
3. Las personas con FQ obtendrán las terapias correctas para mantener los pulmones sanos y tener menos infecciones respiratorias.
4. Las personas con FQ, sus familias y los profesionales de salud en FQ trabajarán juntos para disminuir la diseminación de los gérmenes entre las personas con FQ.
5. Las personas con FQ recibirán un seguimiento cuidadoso para detectar y tratar las complicaciones en forma temprana.
6. Las personas con FQ y sus familias recibirán apoyo cuando enfrenten decisiones sobre trasplante y atención al final de la vida.
7. Las personas con FQ recibirán la atención que necesitan, sin importar su raza, edad, educación o cobertura de seguros.

Una parte importante del trabajo para mejorar la calidad es crear guías actualizadas sobre la atención en FQ, que sean aplicadas en todos los centros de atención de la FQ. Las guías de atención recomiendan tratamientos basados en reportes publicados de ensayos clínicos que analizan la seguridad, eficacia y beneficio potencial. Las guías incluyen temas relacionados con la FQ sobre nutrición y salud gastrointestinal, salud respiratoria, control de infecciones y mucho más. La Fundación de FQ reúne a expertos en diferentes áreas, como médicos, enfermeras, terapeutas respiratorios, fisioterapeutas, nutricionistas, adultos con FQ y padres de un niño con FQ para así escribir las guías en cada tema.

La Fundación de FQ también tiene un conjunto de materiales en mejoramiento de calidad (*Quality Improvement Toolkit*). Este conjunto de materiales ayuda a las personas con FQ, sus familias y los centros de atención a convertirse en mejores aliados al mejorar la calidad de la atención de la FQ. Para más información, visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org.)

Centro de Recursos para Ayuda a Pacientes

La Fundación de Ayuda a Pacientes con Fibrosis Quística (CFPAF, por sus siglas en inglés), una subsidiaria de la Fundación de FQ, es una organización sin fines de lucro que ayuda a los pacientes y sus familias que viven en los Estados Unidos para que puedan comprar los medicamentos y dispositivos que necesitan para manejar la FQ.

La CFPAF brinda los siguientes tipos de ayuda económica a las personas elegibles:

- Pago de copagos para medicamentos y dispositivos aprobados de venta bajo receta médica.
- Pago de coaseguro para medicamentos y dispositivos aprobados de venta bajo receta médica.
- Ayuda con el pago de deducibles para medicamentos y dispositivos aprobados de venta bajo receta médica.

La CFPAF también presta servicios a los pacientes y sus familias mediante:

- Verificación de los beneficios de seguros y consejería sobre seguros.
- Apoyo para el reembolso de preautorizaciones, apelaciones y reclamos.

Home | About Us | Contact Us (888) 315-4154

CYSTIC FIBROSIS PATIENT ASSISTANCE FOUNDATION

ABOUT US PROGRAM DETAILS ENROLLEES PROVIDERS RESOURCE CENTER

Welcome to the Cystic Fibrosis Patient Assistance Foundation

For medications. For CF patients...

Help is on the way.

FIND OUT HOW

Get Started...

FREQUENTLY ASKED QUESTIONS

SCREENING TOOL

APPLY NOW!

Share this program with a friend.

Apply Now!

Call Us

Our friendly and knowledgeable hotline call center is always available to answer your questions.

(888) 315-4154

Join Us On Facebook!

Share Program Details

Resource Center

CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION

© 2012 Cystic Fibrosis Patient Assistance Foundation. All rights reserved.

- Referencias a otros programas de ayuda con medicamentos para los pacientes.
- Referencia a programas alternos de apoyo, como ayuda en alquileres, ayuda local y/o regional y otras organizaciones sin fines de lucro.
- Defensa de derechos de los pacientes y servicios de manejo de casos.
- Un programa de acceso a seguros para determinar la elegibilidad al aseguramiento estatal y federal, así como a el programa de Seguridad de Ingreso Suplementario (SSI por sus siglas en inglés) y seguro de incapacidad del Seguro Social (SSDI, por sus siglas en inglés).

Para conocer más sobre la CFPAF, visite www.CFPAF.org o llame al **1-888-315-4154**.

El trabajador social de su centro de atención y la Fundación de FQ tienen más información sobre la cobertura de seguros de salud privados y programas públicos de asistencia. Para obtener más información, llame a **1-800-FIGHT CF** o **301-951-4422** o visite la página electrónica www.cff.org y busque la sección "*Living with CF*" ("*Viviendo con la FQ*"). Puede encontrar otros recursos en el Anexo B al final de este libro.

La Fundación de FQ también tiene una Biblioteca de Recursos de Ayuda a Pacientes, una base de datos en línea con materiales actualizados para ayudar a las personas con FQ, sus familias y los profesionales en salud de la FQ para que trabajen juntos en asuntos de seguros de salud. Puede encontrar más información en www.cff.org/LivingWithCF/AssistanceResources/Library.

La línea telefónica gratuita sobre información legal en FQ brinda información gratuita sobre las leyes que protegen los derechos de las personas con FQ. Esta línea telefónica gratuita, financiada por la Fundación de FQ, es un recurso importante para las personas con FQ que se enfrentan a retos en asuntos sobre la cobertura o reembolsos en la atención de salud. Puede comunicarse con esta línea telefónica al **1-800-622-0385** o CFLegal@cff.org.

Para información sobre todos los programas del Centro de Recursos de Ayuda a Pacientes que ofrece la Fundación de FQ, visite: www.cff.org/AssistanceResources.

Farmacia de Servicios en FQ

La Fundación de FQ está afiliada con Cystic Fibrosis Services, Inc., una alianza con Walgreens. CF Services es el proveedor principal del país de medicamentos especiales para la FQ, servicios para el manejo de casos y apoyo con reembolsos para personas con FQ. Para más información, visite: www.cfservicespharmacy.com.

Investigación

La Fundación de FQ impulsa la investigación sobre la FQ. Una de las formas para hacerlo es apoyando una red de centros de investigación en FQ. Estos centros están ubicados en universidades y escuelas de medicina alrededor de los Estados Unidos. Reúnen a investigadores que son expertos en diferentes áreas de la medicina. Los científicos en estos centros comparten ideas e información, para aumentar el conocimiento actual sobre la FQ. Conforme ha ido aumentando el conocimiento sobre la FQ y cómo afecta el cuerpo, los investigadores han ido encontrando formas nuevas para tratar la enfermedad.

Desarrollo de Medicamentos para la FQ

La Fundación de FQ tiene un programa de desarrollo de medicamentos potenciales para la FQ, que atienden todos los aspectos de la enfermedad. La Fundación de FQ inició el Programa de Desarrollo Terapéutico a finales de la década de 1990. Este programa apoya económicamente a los científicos para que participen en el desarrollo de medicamentos nuevos para la FQ y también crea oportunidades para las compañías de *biotecnología*, para que se involucren en el desarrollo de medicamentos para la FQ.

Los medicamentos nuevos potenciales descubiertos por medio de este programa han mostrado resultados alentadores en los laboratorios y en los ensayos clínicos con personas con FQ. Estos resultados son muy emocionantes, porque algunos de estos medicamentos potenciales intentan corregir la causa de fondo de la FQ, en vez de solo tratar los síntomas.

Ensayos Clínicos

Para que los tratamientos para la FQ sean aprobados por la FDA, tienen que ser probados en personas con FQ para determinar su eficacia y seguridad. La Fundación de FQ tiene una red activa para ayudar a que estos estudios se ejecuten más rápidamente. La Red de Desarrollo Terapéutico (TND, por sus siglas en inglés) está constituida por centros de atención de la FQ que se han capacitado en la ejecución de ensayos clínicos. La Fundación de FQ tiene muchos recursos para ayudar a que las personas con FQ se informen más sobre cómo ser voluntario en un ensayo clínico, para ayudar a desarrollar tratamientos nuevos y ser parte de la búsqueda de una cura.

Para conocer más sobre la investigación en la FQ, converse con su equipo del centro de atención, visite la página electrónica www.cff.org/research o llame al 1-800-FIGHT CF.



Muchas personas con FQ y sus familias trabajan directamente con sus oficiales electos, en nombre de las personas con FQ.

Políticas Públicas y Defensa de Derechos

La Fundación de FQ aboga en nombre de las personas con FQ en todos los niveles del gobierno. Insiste en apoyo para la investigación crítica, el acceso a atención de calidad y una mayor concientización sobre la FQ entre los legisladores estatales y federales.

Mediante una amplia red en todos los 50 estados, la Fundación de FQ conecta a las personas con FQ, sus familias, amigos y otros voluntarios con los oficiales electos. La Fundación de FQ también ofrece a los voluntarios las herramientas que necesitan para abogar por las personas con FQ.

Las metas de la Fundación de FQ en políticas y defensa de derechos son las siguientes:

- **Seguir Avanzando en la investigación:** Lograr que los tratamientos nuevos pasen rápidamente de la investigación y desarrollo a las personas con FQ, insistiendo en el apoyo de las agencias nacionales involucradas en el desarrollo de medicamentos, como los Institutos Nacionales de Salud (NIH) y la FDA.
- **Mejorar el acceso:** Obtener y proteger el derecho de las personas con FQ a beneficiarse con programas de atención de la salud de alta calidad, públicos y privados, como Medicaid, y trabajar para reducir la carga económica de la enfermedad.
- **Aumentar la concientización:** Educar a los funcionarios electos sobre la FQ y las necesidades de la comunidad con FQ. Este esfuerzo educativo de extensión se ejecuta a través de la Asamblea de Congresistas para la FQ (*Congressional Cystic Fibrosis Caucus*). Puede informarse más sobre este grupo de congresistas en www.cff.org/GetInvolved/Advocate/CFCaucus.

Para lograr estas metas, la Fundación de FQ:

- Conecta a los defensores de la FQ con funcionarios electos en Washington, D.C. y sus estados nativos.
- Enseña a los legisladores clave sobre asuntos importantes para la comunidad de FQ.
- Apoya una red de defensores de 90000 personas con FQ y sus familias y amigos, para trabajar con sus oficiales electos en asuntos importantes.
- Apoya a los centros de atención de la FQ para que trabajen con los funcionarios federales y estatales y apoyen las leyes que benefician a la comunidad con FQ.

- Trabaja para ayudar a las personas con FQ y sus familias a obtener y retener la cobertura de seguros.

Para saber más, visite www.cff.org/GetInvolved/Advocate o llame al 1-800-FIGHT CF.

Educación en FQ

La Fundación de FQ se esfuerza para aumentar el conocimiento sobre la FQ entre las personas con FQ, sus familias, el público en general y el personal médico. La Fundación de FQ difunde información para las personas con FQ, sus familias y la comunidad general de FQ, por ejemplo, mediante un boletín electrónico titulado *Connections*.

Estos recursos están disponibles en la página electrónica de la Fundación de FQ, www.cff.org, al igual que en los centros de atención de la FQ acreditados por la Fundación de FQ. Las transmisiones educativas de la Fundación de FQ por internet reúnen a la comunidad de FQ en un foro virtual llamado “*CF Education Day*” (“Día Educativo sobre la FQ”), para aprender de expertos sobre la vida con FQ y lo más reciente en la investigación en FQ. Estas transmisiones por internet están en la página electrónica de la Fundación de FQ y pueden verse en cualquier momento en www.cff.org/LivingWithCF/Webcasts.

Todos los años, la Fundación de FQ patrocina una conferencia médica internacional (North American Cystic Fibrosis Conference [NACFC]), durante la cual se reúnen científicos, investigadores, médicos, enfermeras, nutricionistas, terapeutas respiratorios y fisioterapeutas, trabajadores sociales y otros profesionales de la salud, para conocer los últimos avances en la investigación y la práctica en la FQ. Así mismo, la Fundación de FQ apoya la capacitación de estudiantes de medicina y residentes en los centros de atención de la FQ.

La Fundación de FQ también ayuda a aumentar la concientización y el conocimiento sobre la FQ a través de los canales de medios sociales como Facebook, Twitter y YouTube. Los miembros de la comunidad en línea de la Fundación de FQ pueden conectarse a miles de otras personas con FQ o con familiares de alguien con FQ. Además, pueden informarse sobre los recursos, programas y actividades de defensa de derechos de la Fundación de FQ. Visite www.cff.org para obtener más información.

El Anexo B presenta una lista de muchos recursos educativos, así como más información sobre los programas de la Fundación de FQ sobre la atención médica, las investigaciones y los programas de políticas públicas.

Filiales locales de la Fundación de FQ

La Fundación de FQ tiene alrededor de 75 filiales y oficinas sucursales alrededor de los Estados Unidos, con personal que ayuda a conseguir fondos para apoyar la investigación y la atención de la FQ. Cada filial dispone de un grupo de voluntarios que ayudan a organizar los eventos para recaudar fondos, como torneos de golf, cenas elegantes y la caminata nacional anual, conocida como *Great Strides* (Grandes Pasos), que ha sido tan exitosa. Las filiales también ofrecen oportunidades para que los voluntarios ayuden a concientizar sobre la FQ y a conocer otras personas en la comunidad de FQ. Con frecuencia, los voluntarios son padres de familia que se han hecho amigos entre sí y han encontrado el apoyo en otros padres de familia que también están lidiando con la FQ.

Visite www.cff.org o llame al **(800) FIGHT-CF** para encontrar una filial cerca de donde usted vive.

Apuntes y Preguntas

Capítulo 15: El Futuro y la Investigación sobre la FQ

La Fundación de FQ fue fundada en 1955 por un grupo de padres de familia que tenían hijos con fibrosis quística (FQ). En ese entonces, se sabía muy poco sobre la enfermedad y no había ningún tratamiento eficaz. Desde entonces, la Fundación de FQ ha recaudado cientos de millones de dólares para apoyar la investigación para el desarrollo de terapias nuevas para la FQ. Estas investigaciones han logrado un enorme progreso para entender y tratar la FQ, lo cual ha marcado una gigantesca diferencia en la vida de quienes viven con FQ.

Hoy día, muchas personas con FQ logran vivir más y llegan a ser adultos. La investigación para encontrar una cura nunca antes ha sido tan prometedora.

La Fundación de FQ y la Investigación

La misión de la Fundación de FQ es encontrar una cura para la FQ y mejorar la calidad de vida de las personas que viven con la enfermedad. Casi todos los medicamentos disponibles hoy día para la FQ fueron posibles debido a el apoyo de la Fundación de FQ y su trabajo continuo con los investigadores para encontrar una cura para la FQ.

El descubrimiento del gen de la FQ en 1989 es el hallazgo más importante en la investigación de la FQ y fue el resultado de una colaboración internacional en investigación. Con el descubrimiento del gen de la FQ, los investigadores de la Fundación de FQ en sus esfuerzos por encontrar una cura potencial, por primera vez pudieron analizar la raíz que causa la FQ.

En la década de 1990, la Fundación de FQ fundó la Red de Desarrollo Terapéutico (TDN por sus siglas en inglés). La TDN se creó como un puente entre lo que se descubre en el laboratorio y el desarrollo de terapias nuevas. La TDN es una red de casi 80 centros de **investigación clínica** en FQ en todo el país. Estos centros se especializan en realizar ensayos clínicos para evaluar la seguridad y eficacia de las terapias nuevas para la FQ.

Desarrollo de Medicamentos para la FQ

La Fundación de FQ creó una forma para medir el progreso del desarrollo de terapias nuevas, llamado Programa de Desarrollo de Medicamentos (*Pipeline*). Para aumentar las probabilidades de que existan terapias nuevas eficaces para las personas



Los nuevos tratamientos desarrollados con el patrocinio de la Fundación de FQ han ayudado a mejorar la salud y calidad de vida de las personas con FQ.

con FQ, la Fundación de FQ impulsa que haya varios tipos de medicamentos potenciales en desarrollo al mismo tiempo.

La FQ es una enfermedad compleja y las terapias deben dirigirse a problemas en distintas áreas, como las vías respiratorias y el sistema digestivo. Las diferentes terapias también tratan diversos asuntos, como las infecciones, la inflamación y el moco espeso.

Algunos tratamientos se enfocan en arreglar la causa de la FQ y otras terapias están dirigidas a crear mejores tratamientos para los problemas causados por la FQ. A continuación, se describen varias áreas de investigación en FQ que actualmente están en el programa de desarrollo de medicamentos para la FQ.

Modulación de la CFTR

Una forma de corregir los problemas causados por la mutación genética en la FQ es enfocarse en la proteína producida por el gen, llamada regulador de la conductancia transmembránica de la FQ (CFTR, por sus siglas en inglés). Las personas sin FQ producen una proteína CFTR sana. La función de esta proteína en ciertas células es formar un canal diminuto para que la sal y el agua fluyan hacia dentro y hacia fuera de las células (Ver "Cómo los Genes Alterados causan la FQ" en la página 17. Cuando este canal es defectuoso, se pierde el equilibrio de sal y agua y el cuerpo produce un moco espeso y pegajoso.

Los investigadores han estado buscando y ensayando tratamientos que ayuden a que la proteína CFTR funcione en las personas con FQ. Esto se conoce como "modulación" de la CFTR (lo que significa ajustar o cambiar la proteína CFTR). Al restaurar la salud de la proteína CFTR se trata la causa básica de la FQ y trabaja en el nivel más básico del cuerpo.

En el 2012, la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA) aprobó el modulador de CFTR, llamado Kalydeco™, que es la primera medicina dirigida a la causa de fondo de la FQ, para personas con 6 años y más con una mutación específica de la FQ que se encuentra en el 4 por ciento de las personas con FQ en los Estados Unidos. Se están realizando más investigaciones para descubrir y desarrollar otros medicamentos que funcionen en las personas con otras mutaciones del gen de la FQ.

Recuperación del Líquido en la Superficie de las Vías Respiratorias

En la FQ, los cambios en el equilibrio de la sal hacen que se produzca un moco espeso y pegajoso. Algunas investigaciones están dirigidas a mejorar el movimiento de la sal hacia dentro y hacia fuera de las células con otras formas distintas que la modulación de CFTR. Este abordaje ayudará a arrastrar el moco y, por lo tanto, será más fácil sacarlo de las vías respiratorias.

Alteración del Moco

Los estudios de alteración del moco evalúan medicamentos para determinar su eficacia en arralar y limpiar el moco espeso de las vías respiratorias. Por ejemplo, Pulmozyme® es una medicina inhalada que arrala y afloja el moco en las vías respiratorias en las personas con FQ. Pulmozyme fue aprobado en 1993 y fue el primer medicamento nuevo desarrollado específicamente para la FQ en 30 años. Se están estudiando otros métodos para alterar el moco.

Agentes Antiinflamatorios

Parte del daño en los pulmones de las personas con FQ es causado por la inflamación. Se están estudiando medicamentos antiinflamatorios para ayudar a reducir la inflamación en los pulmones con FQ y, de esta forma, hacer más lento el daño pulmonar.

Agentes Antiinfecciosos

Los agentes antiinfecciosos combaten o controlan las infecciones. Se pueden usar para combatir las infecciones crónicas y las exacerbaciones. Los investigadores están buscando y ensayando agentes antiinfecciosos que son particularmente útiles contra los tipos de bacterias que afectan a las personas con FQ, como *Pseudomonas aeruginosa*. Los investigadores han desarrollado medicinas antiinfecciosas especialmente para las personas con FQ, que se inhalan directamente hacia los pulmones. De esta forma, van directamente al sitio en donde se necesitan para combatir los gérmenes.

Trasplantes

Los trasplantes de pulmón son procedimientos serios y difíciles. Pero cada vez son más exitosos y son una opción terapéutica para algunas personas con una enfermedad pulmonar severa. Una de las áreas de investigación se dedica a cómo mejorar la condición de las personas con FQ después de recibir un trasplante pulmonar.

Nutrición

Una buena nutrición significa mejor salud para las personas con FQ. Las investigaciones enfocadas en la nutrición buscan mejores formas para que la gente con FQ absorba las grasas y proteínas y, de esta forma, obtenga más calorías para su crecimiento y energía. Se están investigando diversas enzimas y suplementos nutricionales y vitaminas en formulaciones especiales.

Para obtener una “información instantánea” de las terapias bajo estudio, visite www.cff.org y haga clic en *Drug Development Pipeline* en *Quick Links*, o solicite información en su centro de atención de la FQ.

Los Ensayos Clínicos sobre la FQ

Un ensayo clínico es un estudio de investigación en salud que se realiza con seres humanos. Los ensayos clínicos siguen un plan de estudio muy específico, llamado “protocolo”. Los protocolos están diseñados cuidadosamente para proteger la salud de la persona que participa en el estudio de investigación, al mismo tiempo que se responde una pregunta de investigación específica. Por lo general, la pregunta de investigación es averiguar si un tratamiento nuevo para las personas con FQ mejora su salud.

Un protocolo describe quién puede participar en el ensayo clínico, el programa de pruebas, procedimientos, medicamentos y dosificaciones y la duración del estudio. El personal del estudio da un seguimiento regular a la salud de los participantes del ensayo clínico para determinar la seguridad y eficacia de su tratamiento.

El equipo del ensayo clínico incluye a médicos y enfermeras y puede incluir otros profesionales de la salud, como terapeutas respiratorios. El personal del estudio en los centros de atención de la FQ pueden ser personas que usted ya conoce, que trabajan en el equipo de atención de la FQ. También pueden ser personas nuevas para usted, si trabajan solo en la parte de investigación del centro.



Pregúntele a su médico o coordinador de investigación de la FQ sobre algún ensayo clínico en el que usted o su hijo puedan participar.

Si usted está considerando participar en un ensayo clínico, siempre tome en cuenta cuidadosamente cuales son los beneficios y riesgos que implica participar en un ensayo clínico específico. Cada ensayo clínico específico tendrá riesgos y beneficios muy específicos.

En general, los beneficios para la persona que participa en el estudio pueden ser:

- Participar activamente en la atención de su propia salud.
- Posiblemente tener acceso a tratamientos nuevos de investigación antes de que estén disponibles ampliamente. (Lea sobre los placebos, más adelante en esta sección).
- Obtener atención médica experta en instalaciones de atención de salud avanzada durante el ensayo.
- Ayudar a los demás, al contribuir en la investigación médica.

Siempre hay riesgos posibles en los ensayos clínicos, que las personas deben considerar:

- Pueden presentarse efectos secundarios desagradables, serios y hasta puede ponerse en peligro la vida por el tratamiento experimental.
- El tratamiento experimental podría no ser eficaz para el participante.
- El protocolo puede requerir más tiempo y atención de lo que requiere el tratamiento fuera del protocolo, como viajes al sitio del estudio, más tratamientos, hospitalizaciones o dosificaciones complejas.

Un placebo es una pastilla, líquido o polvo inactivo, que no tiene efecto clínico. En los ensayos clínicos de la FQ, los tratamientos experimentales nuevos con frecuencia se comparan con un placebo. Esto se hace para poder comparar la eficacia de un tratamiento nuevo con los que no reciben el tratamiento. Durante el estudio, el participante no sabe si está recibiendo el tratamiento nuevo o el placebo.

Antes de participar en un ensayo clínico, las personas deben informarse lo más que puedan sobre el estudio. Las siguientes preguntas pueden ayudarle a la persona que está considerando participar en un estudio a comentar estos asuntos con el equipo de atención clínica.

- ¿Cuál es el propósito del estudio?
- ¿Quién va a participar en el estudio?
- ¿Por qué los investigadores consideran que el tratamiento experimental que están probando podría ser eficaz?
- ¿Se ha probado antes?
- ¿Qué tipos de pruebas y tratamientos experimentales se usarán?
- ¿Cómo se comparan los riesgos, efectos secundarios y beneficios posibles del estudio con los de mi tratamiento actual?

- ¿Cómo afectaría este ensayo mi vida diaria?
- ¿Cuándo durará el estudio?
- ¿Será necesario hospitalizarme?
- ¿Quién pagará por el tratamiento experimental?
- ¿Me reembolsarán otros gastos?
- ¿Qué tipo de seguimiento a largo plazo es parte de este estudio?
- ¿Cómo sabré si el tratamiento experimental está funcionando?
- ¿Me informarán sobre los resultados del estudio?
- ¿Quién estará a cargo de mi atención?

Hay muchas oportunidades para ayudar a desarrollar medicamentos nuevos para la FQ. Actualmente hay más terapias potenciales en desarrollo para tratar la FQ que nunca antes. Esto hace que todos tengamos grandes esperanzas, pero también significa que se necesita más gente con FQ que nunca para que participen en los ensayos clínicos de la FQ.

Si tiene interés en informarse más sobre los ensayos clínicos, pregunte en su centro de atención de la FQ. También puede visitar www.cff.org/research/ClinicalResearch/ y www.clinicaltrials.gov.

Recuerde

Conforme aumenta la comprensión de la ciencia tras la FQ, también aumenta en forma emocionante la cantidad de oportunidades para descubrir y desarrollar terapias nuevas que pueden salvar vidas. Hoy día hay muchos ensayos en proceso, estudiando una cantidad cada vez mayor de tratamientos nuevos potenciales para la FQ. Gracias a la red especializada de centros de investigación de la Fundación de FQ, que tienen los conocimientos y la experiencia para realizar los ensayos clínicos, así como las personas con FQ dedicadas que quieren participar en los ensayos clínicos, nunca antes ha sido tan alentador el futuro de las personas que viven con esta enfermedad.

Apuntes y Preguntas

PARTE IV

Recursos



Anexo A: Palabras Médicas Importantes de Conocer

A

Absorber, Absorción

El paso o captación de sustancias hacia o a través de tejidos, tal 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 podría no absorber bien ni usar algunos de los alimentos que ingiere la gente con FQ. (Ver también *Enzima, Intestino, Malabsorción, Páncreas, Sistema Digestivo*).

ACT

Ver *Técnicas para Limpiar las Vías Respiratorias*.

ADN

Ácido desoxirribonucleico. La codificación química para un gen. El ADN decide el "mensaje genético" en cada célula, órgano y organismo. (Ver también *Célula, Cromosoma, Gen, Genético, Heredado, Herencia*).

Aerosol

Una medicina inhalada en forma de rocío, como tratamiento para los problemas pulmonares. El aerosol o rocío se produce con un nebulizador unido a un compresor de aire. (Ver también *Compresor de Aire, Nebulizador*).

Alvéolos

Millones de sacos de aire diminutos 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 *Moco, Sistema Respiratorio, Tracto Respiratorio Inferior, Vías Respiratorias*).

Amniocentesis

Una prueba que se usa para tamizar 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 del líquido amniótico que está alrededor del feto y se realiza un examen. (Ver también *Feto, Gen, Líquido Amniótico, Muestreo de las Vellocidades Coriónicas*).

Ano

La abertura inferior del sistema digestivo, por donde salen las heces del cuerpo. (Ver también *Heces, Sistema Digestivo*).

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*).

Anticoncepción, Anticonceptivos

Métodos usados para evitar el embarazo, control de la natalidad.

Antihistamínico

Un medicamento usado para el tratamiento de las alergias, que bloquea la histamina.

Antiinflamatorio

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

Aspiración Percutánea Epididimaria de Espermatozoides (PESA)

Una técnica quirúrgica ambulatoria en la cual se toman los espermatozoides directamente del epidídimo del hombre. Para los hombres con FQ que son infértiles, este método puede ayudarles a concebir un hijo biológico cuando la técnica se combina con la fecundación in vitro (y generalmente con la inyección intracitoplasmática de espermatozoides). (Ver también *Aspiración Microepididimaria de Espermatozoides, Epidídimo, Extracción Testicular de Espermatozoides, Inyección Intracitoplasmática de Espermatozoides, Fecundación in Vitro*).

Aspiración Microepididimaria de Espermatozoides (MESA, por sus siglas en inglés)

Una técnica quirúrgica ambulatoria en la cual se toman los espermatozoides directamente del epidídimo del hombre. Para los hombres con FQ que son infértiles, este método puede ayudarles a concebir un hijo biológico cuando la técnica se combina con la fecundación in vitro (y generalmente con la inyección intracitoplasmática de espermatozoides). (Ver también *Aspiración Percutánea Epididimaria de Espermatozoides, Epidídimo, Extracción Testicular de Espermatozoides, Fecundación in Vitro, Inyección Intracitoplasmática de Espermatozoides*).

Autosómico 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 si cada uno de los padres es portador del rasgo o tiene el rasgo. La FQ es autosómica recesiva. (Ver también *Cromosoma, Gen, Genético, Heredado, Hereditario, Pares de Bases, Portador*).

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*). Sin embargo, 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 *Antibiótico, Intestino, Pseudomonas aeruginosa, Staphylococcus aureus*).

Basado en Evidencia

Información que se sustenta con datos sólidos y confiables de investigaciones.

Bilis

Una secreción hepática que ayuda en la digestión. (Ver también *Digestión, Secreción*).

Biotecnología

Es la aplicación de la ciencia biológica a la tecnología, incluyendo el desarrollo de medicamentos. (Ver también *Investigación*).

Broncodilatador

Una medicina que abre los tubos bronquiales para mejorar la respiración y 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 causa una respiración anormal y tos productiva. Puede presentarse en la FQ. (Ver también *Bronquios, Crónico, Sistema Respiratorio, Tos, Tracto Respiratorio Inferior*).

Bronquiolos

Las vías respiratorias más pequeñas en los pulmones que van desde los bronquios hasta los alvéolos. (Ver también *Alvéolos, Bronquios, Sistema Respiratorio, Tracto Respiratorio Inferior, Tráquea, Vías Respiratorias*).

Bronquios

Las vías respiratorias grandes que pasan el aire desde la tráquea hasta los pulmones. Los bronquios se ramifican para formar vías respiratorias más pequeñas, llamadas bronquiolos. Estos conducen a los alvéolos. En la FQ, el moco tapa los bronquios e interfiere con la respiración. (Ver también *Alvéolos, Bronquiectasia, Bronquiolos, Moco, Sistema Respiratorio, Tracto Respiratorio Inferior, Tráquea, Vías Respiratorias*).

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 (Piedra en la Vesícula)

Una masa dura como piedra que se encuentra en la vesícula biliar o en el conducto biliar. (Ver también *Conducto*).

Célula

La unidad básica de los organismos vivos.

Cervical

Relacionado al cérvix o cuello uterino. (Ver también *Cérvix, Sistema Reproductor*).

Cérvix

La abertura del útero, llamado también cuello uterino (Ver también *Sistema Respiratorio, Útero*).

CFRD

Ver *Diabetes relacionada a la fibrosis quística*

CFTR

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 empujar el moco hacia la tráquea, de donde puede toserse o jadearse o tragarse para eliminarlo. El moco espeso, la infección, el humo del cigarrillo y otros irritantes pueden hacer más lento el movimiento de los cilios y trastornar este mecanismo natural de limpieza. (Ver también **Jadeo, Moco, Sistema Respiratorio, Tejido, Tos, Tráquea, Vías Respiratorias**).

Cirrosis

Cicatrices en el hígado, que pueden ser causadas por muchas enfermedades. Se presentan 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**).

Complejo de Burkholderia Cepacia

Un grupo de bacterias con el nombre acortado de *B. cepacia*. En la FQ, *B. cepacia* puede causar infecciones pulmonares. *B. cepacia* puede diseminarse entre las personas con FQ.

Compresor de Aire

Una máquina que sopla una corriente fuerte de aire a través de un tubo. (Ver también **Aerosol, Nebulizador**).

Compresor

Ver **Compresor de Aire**.

Concepción

Cuando un espermatozoide de un hombre se une a un óvulo de una mujer, para formar un embrión. (Ver también **Embrión, Fecundación, Feto**).

Conducto Deferente (Vas Deferens)

Un conducto en el sistema reproductor masculino, que lleva los espermatozoides desde los testículos hasta la próstata. En los hombres con FQ, con frecuencia se obstruye este conducto, lo que causa la esterilidad. (Ver también **Conducto, Espermatozoides, Testículos, Próstata, Sistema Reproductor**).

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 **Glándulas Exocrinas, Moco, Páncreas, Secreción**).

Contagioso

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

Cor Pulmonar

Agrandamiento del lado derecho del corazón. Esto sucede cuando el corazón tiene que trabajar más 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

Un 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 **Célula, Gen, Genético, Hereditario, Herencia**).

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

Dedos en 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**).

Defecto Básico

En la FQ, la mutación del gen CFTR produce una proteína CFTR defectuosa. (Ver también **Regulador de la Conductancia Transmembránica de la Fibrosis Quística**).

Deshidratación

Pérdida de demasiada agua.

Desinfectar

Matar la mayor parte de los gérmenes.

Diabetes (Diabetes Mellitus)

Un problema pancreático que causa la producción anormal de insulina. La diabetes afecta cómo el cuerpo usa el azúcar y otros alimentos. El tratamiento consiste en cambios en la dieta (menos consumo de azúcar) e insulina. (Ver también *Diabetes Relacionada a la Fibrosis Quística, Páncreas*).

Diabetes Relacionada a la Fibrosis Quística (CFRD, por sus siglas en inglés)

Una forma de diabetes que puede presentarse en la FQ. La diabetes es un problema en el cual el nivel sanguíneo de la glucosa (un tipo de azúcar) de la persona es demasiado alto. (Ver también *Diabetes, Glucosa*).

Diafragma

El principal músculo en la respiración. Es un músculo en forma de domo, ubicado entre el tórax y el abdomen. Las personas con FQ pueden aprender a usar el diafragma para toser mejor o para facilitar la respiración.

Diagnosticar

Encontrar la causa de los problemas de salud.

Diarrea

Heces frecuentes y suaves. (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*).

DIOS

Ver *Síndrome Obstructivo Intestinal Distal*

Diuréticos

Medicinas que ayudan a eliminar el exceso de líquidos del cuerpo.

Drenaje Autógeno (AD, por sus siglas en inglés)

Una técnica para la limpieza de las vías respiratorias, que consiste en usar distintos flujos de aire para mover el moco. (Ver también *Técnicas para Limpiar las Vías Respiratorias*).

Drenaje Postural (PD, por sus siglas en inglés) o Drenaje Bronquial

Una técnica de limpieza de las vías respiratorias que consiste en acostarse en diversas posiciones, para drenar el moco de los pulmones. (Ver también *Moco, Percusión, Técnica para Limpiar las Vías Respiratorias, Fisioterapia Torácica*).

E

Embrión

Un niño antes de nacer, desde la concepción hasta los tres meses después de la concepción (Ver también **Concepción**, **Fecundación in Vitro**, **Fecundar**, **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, por sus siglas en español 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 el moco de las personas con FQ con frecuencia obstruye los conductos a través de los cuales pasan las enzimas digestivas del páncreas, pueden necesitar el reemplazo de las enzimas para digerir la comida. (Ver también **Sistema Digestivo**, **Páncreas**, **Absorción**, **Moco**).

Epidídimo

Parte del sistema reproductor masculino - es un tubo que almacena y lleva los espermatozoides desde los testículos hasta el conducto deferente. (Ver también **Aspiración Percutánea Epididimaria de Espermatozoides**, **Conducto Deferente**, **Sistema Reproductor**, **Testículos**).

Equivalente del Íleo Meconial (Síndrome Obstructivo Intestinal Distal, DIOS - por sus siglas en inglés)

Un intestino obstruido parcial o completamente por heces anormales. Se presenta en los bebés (infantes), los niños y los adultos con FQ. (Ver también **Meconio**, **Íleo Meconial**, **Intestino**, **Síndrome Obstructivo Intestinal Distal**).

Esófago

El conducto que va desde la faringe (garganta) hasta el estómago. (Ver también **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*).

Espuito

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

Estéril, esterilidad

La ausencia de espermatozoides, las células sexuales masculinas. Los hombres con FQ generalmente no son estériles, pero a menudo son infértiles (Ver también *Espermatozoides, Infértil, infertilidad*).

Exacerbación

Signos y síntomas que indican la necesidad de un tratamiento. (Ver también *Signo, Síntoma*).

Exhalar

Botar el aire; es la salida del aire de los pulmones con cada respiración.

Extracción Testicular de Espermatozoides (TESE)

Una técnica quirúrgica ambulatoria en la cual se toman los espermatozoides directamente de los testículos del hombre. Para los hombres con FQ que son infértiles, este método puede ayudarles a concebir un hijo biológico cuando la técnica se combina con la fertilización in vitro (y generalmente con la inyección intracitoplasmática de espermatozoides). (Ver también *Aspiración Percutánea Epididimaria de Espermatozoides, Aspiración Microepididimaria de Espermatozoides, Fecundación in Vitro, Inyección Intracitoplasmática de Espermatozoides, Testículos*).

F**Falso Negativo**

El resultado de una prueba que en forma incorrecta muestra la ausencia de una enfermedad o condición. Una prueba del sudor falso negativa revelaría que la persona no tiene FQ, cuando en realidad sí tiene FQ. (Ver también *Prueba del Sudor*).

Falso Positivo

El resultado de una prueba que en forma incorrecta muestra la presencia de una enfermedad o condición. Una prueba del sudor falso positiva revelaría que la persona tiene FQ, cuando en realidad no tiene FQ. (Ver también *Prueba del Sudor*).

Fértil, Fertilidad

La capacidad de concebir y tener hijos (Ver también *Concepción, Fecundar*).

Fecundación in Vitro

Mezclar espermatozoides con un óvulo fuera del cuerpo de la mujer. El óvulo fertilizado luego se coloca en el útero de la mujer. (Ver también *Concepción, Embrión, Espermatozoide, Fecundación, Óvulo, Útero*).

Fecundar / Fecundación

Cuando el espermatozoide de un hombre se une al óvulo de una mujer para formar un embrión. (Ver también *Concepción, Embrión, Fecundación in Vitro, Feto*).

Feto

Un niño antes de nacer, desde los tres meses después de la concepción hasta su nacimiento. (Ver también *Concepción, Embrión*).

Fisioterapia Torácica (PT o CPT de tórax, por sus siglas en inglés)

Una técnica para la limpieza de las vías respiratorias, que con frecuencia incluye tanto el drenaje postural como la percusión. Ayuda a aflojar el moco en los pulmones. (Ver también *Drenaje Postural, Percusión, Técnica para Limpiar las Vías Respiratorias*).

Flema

Moco producido por las glándulas en los pulmones y las vías respiratorias. (Ver también *Espujo, Moco, Secreción, Vías Respiratorias*).

Frotis Bucal

Células cepilladas de la parte interna de la mejilla. (Ver también *Célula*)

G

Gastroenterólogo

Un médico que se especializa en el tratamiento del sistema digestivo. (Ver también *Gastrointestinal, Sistema Digestivo*).

Gastrointestinal (GI)

Relacionado al 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 determinan 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 mutación 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 progenitores. (Ver también *Autosómico Recesivo, Cromosoma, Genético, Hereditario, Heredado, Pares de Bases, Mutación, Portador*).

Genético (a)

Hereditario o heredado (Ver también *Autosómico recesivo, Cromosoma, Gen, Hereditario, Heredado, Pares de bases, Portador*).

Gérmenes

Organismos que pueden 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*).

Glándulas Endocrinas

Glándulas sin conductos que producen las hormonas que pasan a la sangre. Incluye las glándulas pituitarias, suprarrenales y tiroideas. Estas glándulas no se afectan en la FQ. (Ver también *Conducto, Hormona*).

Glándulas Exocrinas

Glándulas que normalmente producen secreciones ralas 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. El moco puede boquear los conductos de estas glándulas. (Ver también *Conducto, Intestino, Moco, Secreción, Vías Respiratorias*).

Glucosa

Un tipo de azúcar que está presente en muchos alimentos y es un nutriente importante usado por todas las células para obtener energía. Los niveles de la glucosa en la sangre están altos si la persona tiene diabetes. (Ver también *Diabetes, Diabetes Relacionada a la Fibrosis Quística*).

Golpe 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.

Gotita

Una diminuta gota de líquido de la boca, la nariz o los pulmones.

H

Heces

Otra palabra para decir popó, pupú o excrementos del cuerpo.

Hemoptitis

Toser con 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/Heredado

Rasgos o condiciones que se pasan genéticamente de los padres a sus hijos. (Ver también *Autosómico Recesivo, Cromosoma, Gen, Genético, Herencia, Pares de Bases, Portador*).

Hereditario, Herencia

Rasgos o condiciones que se pasan genéticamente de los padres a sus hijos. (Ver también *Autosómico Recesivo, Cromosoma, Gen, Genético, Heredado, Pares de Bases, Portador*).

Heterocigoto

Alguien que ha heredado dos genes diferentes para cierto rasgo o enfermedad. Una persona que es heterocigota para la FQ tiene dos mutaciones diferentes en los genes para la FQ. (Ver también *Autosómico Recesivo, Cromosoma, Gen, Genético, Heredado, Hereditario, Mutación, 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 con alcohol para las manos.

Homocigoto(a)

Alguien que heredó dos de los mismos genes para cierto rasgo o enfermedad. Una persona con FQ que es homocigota para la FQ tiene dos genes con la misma mutación en el gen de la FQ. (Ver también *Autosómico Recesivo, Cromosoma, Gen, Genético, Heredado, Hereditario, Mutación, Pares de bases, Portador*).

Hormona

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

I

ICSI

Ver *Inyección Intracitoplasmática de Espermatozoides*.

IDEA

Ver *Ley de Educación para Personas con Discapacidades*.

IEP

Ver *Plan Educativo Individualizado*.

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 7 al 10 por ciento de las personas con FQ. (Ver también *Intestinos, Meconio, Síntoma*).

Infértil, Infertilidad

Incapacidad para quedar encinta (mujeres) o de producir un embarazo (hombres).

Inflamación, Inflamatorio

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

Inhalación

Inspirar el aire; es la entrada del aire a los pulmones.

Inhalador de Dosis Medida (MDI, por sus siglas en inglés)

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

Inhalador de Polvo Seco (DPI, por sus siglas en inglés)

Un dispositivo que libera un polvo muy fino de medicina para que la persona lo respire.

Inmunización

Vacunación o inyección de una vacuna para ayudar al cuerpo a defenderse contra una enfermedad. (Ver también **Vacunación**).

Insulina

Una hormona producida por el páncreas, que ayuda a pasar el azúcar de la sangre hacia las células. El azúcar es el combustible del cuerpo para crecer y combatir las infecciones.

Intestinal

Relacionado a los intestinos. (Ver también **Gastrointestinal, Intestino, Sistema Digestivo**).

Intestino Bloqueado u Obstruido

La incapacidad de la comida de pasar del estómago, a través de los intestinos para luego 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 **Ano, Sistema Digestivo**).

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 sudoríparas 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 **Célula, Gen, Genético**).
- **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 **Diagnosticar, Prueba del Sudor, Pruebas de Función Pulmonar**).

Inyección Intracitoplasmática de Espermatozoides

La fecundación de un óvulo mediante la inyección de un espermatozoide durante el proceso de fertilización in vitro. (Ver también *Espermatozoide, Fecundación, Fecundación in Vitro, Óvulo*).

Iontoforesis con Pilocarpina

Una prueba que produce sudoración al colocar el producto químico llamado pilocarpina en un área pequeña de la piel, que luego recibe una corriente eléctrica leve. La iontoforesis con pilocarpina es la forma usual de realizar una prueba del sudor para el diagnóstico de la FQ. (Ver también *Prueba del Sudor*).

IRT

Ver *Prueba de Tripsinógeno Inmunorreactivo*.

IV

Ver *Intravenoso(a)*.

J**Jadear, Jadeo**

Una técnica de limpieza de las vías respiratorias 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 *Técnicas para Limpiar las Vías Respiratorias, Tos*).

L**Legislativo**

Relacionado a la promulgación de leyes.

Ley de Educación para Personas con Discapacidades (IDEA, por sus siglas en inglés)

Una ley federal que obliga a las escuelas públicas de primaria y secundaria a dar una educación gratuita y apropiada a los niños con discapacidades.

Líquido amniótico

El líquido que rodea al feto en el útero. (Ver también *Amniocentesis, Feto*).

M

Malabsorción

La captación inadecuada 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 el mantenimiento y desarrollo del cuerpo. (Ver también **Absorción, Conducto, Digestión, Enzima, Hormona, Moco, Páncreas, Secreción, Sistema Digestivo**).

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. Contienen moco y otras secreciones. (Ver también **Íleo Meconial, Moco, Secreción**).

Medio de Cultivo

Una sustancia sobre la cual se coloca el esputo para que los gérmenes crezcan en el laboratorio y así poder identificarlos. (Ver también **Esputo**).

Membrana Mucosa

Un tejido que contiene glándulas productoras de moco. Hay membranas mucosas en la nariz, la boca, los pulmones, el esófago, el estómago y los intestinos. (Ver también **Moco, Intestino, Esófago, Tejido**).

MESA

Ver *Aspiración Microepididimaria de Espermatozoides*.

Moco

Un líquido producido por las membranas mucosas y las glándulas. El moco normalmente es ralo y resbaloso. En la FQ, el moco con frecuencia es espeso y pegajoso. (Ver también **Esputo, Flema, Membrana Mucosa**).

Mucolíticos

Medicinas que arralan el moco, haciendo que sea más fácil sacarlo tosiendo. (Ver también **Moco**).

Muestreo de las Velocidades Coriónicas

Una prueba para encontrar defectos genéticos en el feto. A principios del embarazo, se toma un pedacito de la placenta y se analiza. 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, Feto, Placenta*).

Mutación(es)

Un cambio en un gen que perdura para siempre. (Ver también *Autosómico Recesivo, Pares de Bases, Portador, Cromosoma, Gen, Genético, Heredado, Hereditario*).

N**Nebulizador**

Un dispositivo que produce y libera un aerosol o rocío de una medicina cuando se conecta a un compresor de aire. (Ver también *Aerosol, Antibióticos, Compresor de aire, Mucolíticos*).

Neumólogo

Un médico que se especializa en el tratamiento del sistema respiratorio. (Ver también *Sistema Respiratorio*).

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 escapa el aire del pulmón y queda atrapado entre el pulmón y la pared del tórax. 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 de Alta Frecuencia de la Pared Torácica**

Una técnica para la limpieza de las vías respiratorias, que consiste en usar un chaleco que se infla y está pegado a una máquina que vibra rápidamente para soltar el moco en los pulmones. (Ver también *Moco, Técnica para la Limpiar las Vías Respiratorias*).

Osteopenia

Se presenta cuando los huesos tienen menos minerales y son débiles.

Osteoporosis

Se presenta cuando los huesos pierden grosor y densidad y son débiles. Las personas con osteoporosis tienen un mayor riesgo de fracturas de los huesos.

Ovarios

Los órganos femeninos en donde se producen hormonas y los óvulos. (Ver también *Hormonas, Óvulo, Sistema Reproductor*).

Ovular

Liberar un óvulo a la trompa de Falopio. (Ver también *Ovarios, Óvulo, Sistema reproductor, Trompas de Falopio*).

Óvulo

Una célula de la mujer que contiene la mitad de los cromosomas necesarios para formar un embrión. Cuando se une a un espermatozoide del hombre, que también contiene la mitad de los cromosomas, se crea un embrión. (Ver también *Célula, Cromosoma, Embrión, Sistema Reproductor*).

P

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, evitando 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 *Conducto, Diabetes Relacionada a la Fibrosis Quística, Digestión, Glándulas Endocrinas, Glándulas Exocrinas, Hormona, Intestino, Enzima, Moco, Sistema Digestivo, Tejido*).

Pancreático

Relacionado al páncreas. (Ver también *Páncreas*).

Pares de Bases

Pequeños bloques de construcción que forman los genes. (Ver también *Autosómico Recesivo, Cromosoma, Gen, Genético, Herencia, Heredado, Portador*).

Pene

El órgano masculino a través del cual la orina y el semen salen del cuerpo. (Ver también *Semen, Sistema Reproductor*).

PEP

Ver *Terapia de Presión Espiratoria Positiva*.

Percusión

Una técnica de limpieza de las 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 **Moco**, *Técnica para Limpiar las Vías Respiratorias*, *Fisioterapia Torácica*).

PESA

Ver *Aspiración Percutánea Epididimaria de Espermatozoides*.

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.

Plan Educativo Individualizado (IEP, por sus siglas en inglés)

Un plan preparado entre la familia del niño y la escuela, para ayudar a satisfacer las necesidades de aprendizaje del niño. El plan señala cómo la escuela manejará asuntos como las ausencias o los tratamientos médicos en la escuela, tales como tomar las enzimas.

Pólipos Nasales

Crecimientos pequeños de la membrana mucosa hinchada que se proyectan hacia las fosas nasales. Son comunes en las personas con FQ y a menudo son múltiples y recurrentes. Los pólipos nasales pueden eliminarse quirúrgicamente. (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 **Autosómico Recesivo**, **Gen**, **Genético**, **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, por sus siglas en inglés)

Una técnica de limpieza de las vías respiratorias, que consiste en soplar muchas veces seguidas por un dispositivo para aflojar el moco en los pulmones. (Ver también *Técnica para Limpiar las Vías Respiratorias, Moco*).

Prolapso Rectal

Sucede cuando la capa interna del recto se sale por el ano. La protrusión o salida del recto 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 *Ano, Digestión, Recto*).

Próstata o Glándula Prostática

Una glándula en el cuerpo del hombre que produce el semen. (Ver también *Semen, Sistema Reproductor*).

Profesional de Atención Primaria (PCP, por sus siglas en inglés)

Generalmente se refiere a un médico de atención primaria (un médico de familia o pediatra) que atiende a los pacientes en forma regular para su atención de rutina, como vacunas y visitas del niño sano, para problemas o enfermedades comunes como infecciones de oído y salpullidos y para exámenes físicos para deportes o la escuela. El PCP también puede ser un médico general o una enfermera clínica profesional especializada. El PCP puede referir la atención de los pacientes a especialistas.

Prueba de Tolerancia Oral a la Glucosa (OGTT, por sus siglas en inglés)

Una prueba para diagnosticar la diabetes o la tolerancia alterada a la glucosa. Generalmente se hace después de que una persona no ha comido ni bebido nada por 12 horas. Se toman muestras de sangre antes y hasta dos horas después de beber una cantidad fija de glucosa. (Ver también *Diabetes, Diabetes Relacionada a la Fibrosis Quística, Glucosa*).

Prueba del sudor

Una prueba para diagnosticar la FQ. Mide la cantidad de sal (sodio y cloruro) en el sudor. (Ver también *Diagnosticar, Iontoforesis con Pilocarpina*).

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 averiguar si un bebé tiene FQ. El tripsinógeno inmunorreactivo, o IRT, es un producto químico que normalmente se encuentra en cantidades pequeñas en el cuerpo. Las personas con FQ tienden a tener niveles altos de IRT.

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 a diagnosticar, planear el tratamiento y determinar 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 causa infecciones pulmonares. (Ver también *Bacterias, Antibióticos*).

Pulmonar

Que se relaciona a los pulmones.

R**Recto**

La última parte del intestino grueso, que une el colon con el ano. (Ver también *Ano, Intestino, Sistema Digestivo*).

Regulador de la Conductancia Transmembránica de la Fibrosis Quística (CFTR, por sus siglas en inglés)

Una proteína producida por el canal en la célula por donde entra y sale el cloruro.

Residuos

Restos de algo. Con respecto a las medicinas inhaladas, los residuos pueden ser del medicamento o del esputo.

Resuellos (Sibilancias)

Respiración forzada y con un sonido como silbido.

S

Sección 504 de la Ley de Rehabilitación de 1973

Una ley federal que prohíbe la discriminación por cualquier grupo que recibe fondos federales contra una persona a raíz de una discapacidad. Esta ley debe cumplirse en las guarderías y las escuelas públicas y privadas que reciben fondos federales.

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 *Espermatozoides, Próstata, Sistema Reproductor*).

Senos Paranasales

Los espacios de aire en los huesos del cráneo, sobre todo conectados con la nariz. (Ver también *Sinusitis, Sistema Respiratorio*).

Sibilancias

Ver *Resuellos*.

Signo

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 *Dedos en Palillo de Tambor, Pólipos Nasales, Prolapso Rectal, Síntoma*).

Síndrome Obstructivo Intestinal Distal (DIOS, por sus siglas en inglés, pronunciado DI-AI-OU-ES o DIOUS)

El bloqueo parcial o total del intestino por heces anormales. Se presenta en los bebés mayores, los niños y los adultos con FQ. (Ver también *Equivalente del Íleo 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 resuellos o sibilancias, la dificultad para respirar, heces voluminosas y muy hediondas y dolor de estómago. (Ver también *Resuellos o Sibilancias, Signo, Tos*).

Sinusitis

Una inflamación del revestimiento de los senos paranasales, que hace que salga líquido hacia la cavidad nasal. (Ver también *Senos Paranasales, 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 la vía entre el páncreas y los intestinos. (Ver también **Ano, Conducto, Digestión, Esófago, Intestino, Moco, Páncreas, Recto**).

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 próstata, 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 **Cérvix, Conducto deferente, Espermatozoides, Ovarios, Óvulo, Pene, Próstata, Semen, Testículos, Trompas de Falopio, Útero, 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 abarca la nariz, los senos paranasales, 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 **Alvéolos, Bronquiolos, Bronquios, Senos Paranasales, Tráquea**).

Solución Salina

Una mezcla de sal y agua, similar a los líquidos en los tejidos normales del cuerpo. (Ver también **Tejido**).

Staphylococcus Aureus (Estafilococos o Staph.)

Un tipo de bacteria 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)

Un método para limpiar las vías respiratorias, que consiste en usar una serie de distintas técnicas de respiración para soltar y limpiar el moco. (Ver también *Técnicas para limpiar las vías respiratorias*).

Técnicas para Limpiar las Vías Respiratorias (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 *Drenaje Autogénico, Drenaje Postural, Jadeo, Oscilación de Alta Frecuencia en la Pared Torácica, Percusión, Presión Espiratoria Positiva Oscilante, Técnica del Ciclo Activo de la Respiración, Terapia de Presión Espiratoria Positiva, Fisioterapia Torácica, Tos, Ventilación Percusiva Intrapulmonar*).

Tejido

Un grupo de células donde el tipo y función de las células son similares. (Ver también *Célula*).

Terapia de Presión Espiratoria Positiva (PEP, por sus siglas en inglés)

Una técnica de limpieza de las vías respiratorias, que consiste en respirar a través de una boquilla o mascarilla conectada a un resistor prescrito. (Ver también *Técnica para Limpiar las Vías Respiratorias*).

TESE

Ver *Extracción Testicular de Espermatozoides*.

Testículos

Los órganos redondos que se ubican en el escroto, en donde se producen hormonas y espermatozoides. (Ver también *Espermatozoides, Hormona, Sistema reproductor*).

Tos, Toser

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 *Senos Paranasales, Sistema respiratorio*).

Transmisión por Contacto Directo

Diseminar gérmenes al tocar el cuerpo de alguien.

Transmisión por Contacto Indirecto

Diseminación de gérmenes al tocar algo que otra persona ha tocado (como la perilla de una puerta o una taza) con cualquier parte del cuerpo.

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 inferior, Tracto respiratorio superior, Vías respiratorias*).

Trompas de Falopio

Los conductos que llevan el óvulo desde los ovarios hasta el útero. (Ver también *Óvulo, Ovarios, Sistema reproductor, Útero*).

U**Útero**

Un órgano muscular en forma de saco, también conocido como la matriz, en donde crece el bebé hasta su nacimiento. (Ver también *Sistema Reproductor*).

V**Vacunación, Vacuna**

Inmunización o inyección para ayudar al cuerpo a defenderse contra una enfermedad. (Ver también *Inmunización*).

Vagina

En las mujeres, el canal que conduce desde el útero hasta el exterior del cuerpo. (Ver también *Sistema Reproductor, Útero*).

Ventilación Percusiva Intrapulmonar (IPV, por sus siglas en inglés)

Una técnica de limpieza de las vías respiratorias, que consiste en respirar a través de un dispositivo que produce una vibración rápida para aflojar el moco en los pulmones. (Ver también **Moco, Técnica para Limpiar las vías respiratorias**).

Vesícula Biliar

La vesícula biliar es un órgano pequeño adherido al hígado y es parte del tracto digestivo. La vesícula biliar almacena la bilis de sobra que produce el hígado. El líquido biliar ayuda a digerir los alimentos en los intestinos.

Vías Respiratorias

Tubos que llevan 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 **Alvéolos, Bronquiolos, Bronquios, Sistema Respiratorio, Tracto Respiratorio inferior, Tracto Respiratorio Superior, Tráquea**).

Virus Sincicial Respiratorio (RSV, por sus siglas en inglés)

Un virus que puede causar infecciones respiratorias severas, especialmente en los niños jóvenes y los adultos mayores.

Virus

Un organismo más pequeño que las bacterias que causa infecciones, tales 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 bien las vitaminas de la comida, por lo que es necesario tomar suplementos de vitaminas. (Ver también **Absorción, Malabsorción, Páncreas, Sistema Digestivo**).

Anexo B: Lista de Recursos

Además de los recursos anotados a continuación, su centro de atención de la fibrosis quística (FQ) tiene mucha información disponible para compartir con usted. Por otra parte, en la página electrónica de la Fundación de Fibrosis Quística, **www.cff.org**, hay una gran cantidad de hojas informativas, preguntas a respuestas frecuentes, actualizaciones de investigaciones y mucho más sobre una amplia variedad de temas relacionados con la FQ, además de las noticias más recientes sobre la FQ.

Si decide buscar información sobre la FQ en internet, recuerde que cualquier persona puede colocar información a través de este medio. Aunque hay muy buena información en internet, también hay una gran cantidad de información que no es correcta. Para obtener consejos sobre el uso de internet para buscar información de salud, lea "Guía sobre Cómo Navegar por Internet 'Sanamente': Cómo Evaluar la Calidad de la Información de Salud en las Páginas Electrónicas" ("*Guide to 'Healthy' Web Surfing: Ways to Evaluate the Quality of Health Information on Web Sites*"), que está disponible en su centro de atención de la FQ o en **www.cff.org**.

Cystic Fibrosis Foundation:
(Fundación de Fibrosis Quística)
www.cff.org
info@cff.org
1-800-FIGHT CF or 301-951-4422
6931 Arlington Road
Bethesda, MD 20814

La página electrónica de la Fundación de FQ tiene información para los adultos y niños con FQ, así como para los padres y las familias, sobre la atención de la FQ, los centros de atención de la FQ, el Reporte de Registro de Pacientes (*Patient Registry Report*), defensa de derechos, seguros y más.

Libro:

Orenstein DM. *Cystic Fibrosis: A Guide for Patient and Family (Una Guía para los Pacientes y sus Familiares)*. Cuarta edición, Nueva York, NY: 4th ed., New York, NY: Lippincott Williams & Wilkins; 2012.

Grupos de Apoyo:

Comuníquese con su centro de atención de la FQ (ver el Anexo E)

Publicaciones del Programa de Educación Familiar en Fibrosis Quística:

Su centro de atención de la FQ local tiene los siguientes recursos:

- El inicio de la atención de la FQ (*Beginning CF Care*).
- Cómo manejar la nutrición y los problemas digestivos (*Managing Nutrition & Digestive Problems*).
- Cómo manejar los problemas pulmonares y otros problemas respiratorios (*Managing Lung & Other Respiratory Problems*).
- Conviértase en un gerente de la FQ (*Becoming a CF Manager*).
- Trabajando con su hijo (*Working With Your Child*).
- Lisa y Jason: Familia, Amigos y la Vida Diaria: Para los Niños Jóvenes con Fibrosis Quística y sus Familias: Relatos y Actividades para los Niños Pequeños. (*Lisa and Jason: Family, Friends, and Everyday Life: For Young Children With Cystic Fibrosis and Their Families: Stories and activities for young children*).

CF Roundtable:

www.cfroundtable.com

248-349-4553

cfroundtable@usacfa.org

USACFA

PO Box 1618

Gresham, OR 97030

Un boletín para adultos con FQ, producido por la Asociación de Adultos con Fibrosis Quística en los Estados Unidos (USACFA por sus siglas en inglés—*United States Adult Cystic Fibrosis Association Inc.*).

MedlinePlus:**www.medlineplus.gov**

MedlinePlus es la página electrónica de los Institutos Nacionales de Salud (NIH, por sus siglas en inglés) para pacientes y sus familias y amigos. Es producida por la Biblioteca Nacional de Medicina de los Estados Unidos y brinda información sobre enfermedades, condiciones de salud y bienestar. MedlinePlus ofrece información gratuita, confiable y actualizada, que puede obtenerse en inglés o español (www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish).

National Institutes of Health:

(Institutos Nacionales de Salud)

www.clinicaltrials.gov

Una página electrónica para encontrar ensayos clínicos.

Centers for Disease Control and Prevention (CDC):

(Centros para el Control y Prevención de Enfermedades)

www.cdc.gov

Los CDC producen información y herramientas que las personas y comunidades necesitan para proteger su salud, por medio de la promoción de la salud, la prevención de enfermedades, lesiones y discapacidades y más.

American Lung Association:

(Asociación Americana de Pulmón)

www.lungusa.org

1-800-548-8252

Medicare:**www.medicare.gov**

1-800-MEDICARE

Medicare brinda cobertura para la atención de la salud de personas con discapacidades a largo plazo (y a la mayoría de los estadounidenses con 65 años y más)

Social Security Disability Insurance (SSDI):

(Seguro de Incapacidad del Seguro Social)

www.ssa.gov/disability

1-800-772-1213

El programa SSDI proporciona ingresos para personas que ya no pueden trabajar debido a una discapacidad. Los beneficios se basan en los antecedentes laborales de una persona. Las personas que reciben SSDI son elegibles para Medicare después de 2 años.

State Children's Health Insurance Program (SCHIP):

(Programa Estatal de Seguro de Salud para Niños)

www.insurekidsnow.gov

1-877-KIDS-NOW (1-877-543-7669)

El SCHIP brinda cobertura para la atención de la salud a niños sin seguro de salud en familias con ingresos que son demasiado elevados para calificar para Medicaid.

Supplemental Security Income (SSI):

(Programa de Seguridad de Ingreso Suplementario)

www.ssa.gov/pubs/11000.html

1-800-772-1213

El programa SSI provee un ingreso mensual a las personas con discapacidades (y a estadounidenses de bajos recursos con 65 años de edad y más), para ayudarles con sus necesidades básicas de alimentación, vivienda y ropa. Las personas que reciben SSI generalmente son elegibles para Medicaid.

CF Services Pharmacy Inc.:

(Servicios de Farmacia en FQ)

www.cfservicespharmacy.com

1-800-541-4959

Cystic Fibrosis Services Inc. es un socio en alianza con Walgreens y está afiliado a la Fundación de FQ. Opera como una farmacia nacional de servicios por correo y es el principal proveedor de medicamentos especializados para la FQ, servicio de manejo de casos y apoyo para reembolsos a las personas con FQ.

CF Patient Assistance Foundation:

(Fundación de Ayuda a Pacientes con FQ)

www.cfpaf.org

1-888-315-4154

Esta es una subsidiaria sin fines de lucro de la Fundación de FQ que ofrece ayuda económica para los medicamentos y dispositivos de la FQ, proporcionando ayuda para copagos y coaseguramiento para los medicamentos y dispositivos elegibles, verificación de beneficios de seguros, apoyo para reembolsos, manejo de casos, defensa de derechos de los pacientes y referencias a otros programas de ayuda.

CF Legal Information Hotline:

(Línea Telefónica Gratuita para Información Legal sobre FQ)

www.cff.org

CFLegal@cff.org

1-800-622-0385

Llamando a esta línea telefónica se obtiene información gratuita sobre las leyes que protegen los derechos de las personas con FQ. Sirve como un recurso para los centros de atención de la FQ, las personas con FQ y sus familias.

Información sobre la Atención de la Salud y Seguros de Salud:

www.healthcare.gov

Del Departamento de Salud y Servicios Humanos de los Estados Unidos (*U.S. Department of Health and Human Services*).

Comisionados Estatales de Seguros:

www.naic.org

1-816-783-8500

Para obtener información sobre seguros de salud o para registrar una queja, visite la Asociación Nacional de Comisionados de Seguros (*National Association of Insurance Commissioners*).

Donación y Trasplantes de Órganos:

www.organdonor.gov

Departamento de Salud y Servicios Humanos de los Estados Unidos (*U.S. Department of Health and Human Services*).

Becas para Educación Superior:

- The Cystic Fibrosis Scholarship Foundation:
www.cfscholarship.org
- CFCareForward Scholarship:
www.CFCareForwardScholarship.com
- The Elizabeth Nash Foundation Scholarship Program:
www.elizabethnashfoundation.org
- Federal Student Aid Information Center, U.S. Department of Education, "The Student Guide" (Departamento de Educación de los Estados Unidos: "Guía del Estudiante"):
www.studentaid.ed.gov
1-800-4-FED-AID (1-800-433-3243)
PO Box 84
Washington, DC 20044-0084

Anexo C: Una Introducción al Drenaje Postural y Percusión

El drenaje postural y percusión (PD&P, por sus siglas en inglés), conocido también como terapia física o fisioterapia del pecho, es una manera de ayudar a las personas con fibrosis quística (FQ) para que puedan respirar con menos dificultad y se mantengan sanas. El PD&P usa la gravedad y la percusión para aflojar el moco espeso y pegajoso en los pulmones, para que pueda sacarse por medio de la tos. Es crítico poder despejar las vías respiratorias para reducir la severidad de las infecciones pulmonares.

El PD&P es fácil de realizar con las técnicas descritas a continuación. Para la persona con FQ, el PD&P puede ser realizado por fisioterapeutas (PT, por sus siglas en inglés), terapeutas respiratorios (RT, por sus siglas en inglés), enfermeras, padres de familia, familiares y hasta amigos.

Las personas con FQ a veces usan otro tipo de tratamientos, tales como los broncodilatadores y los antibióticos inhalados, para mantener sus pulmones sanos. Cuando se recetan, los broncodilatadores deben administrarse **antes** del PD&P para despejar las vías respiratorias y los antibióticos inhalados deben administrarse **después** del PD&P, para que la medicina llegue mejor hasta la infección. Su médico o terapeuta en su centro de atención de la FQ le ayudará a diseñar una rutina que sea la mejor para usted o su hijo.

Conozca sus Pulmones

Es importante saber más sobre el sistema respiratorio y su relación con otros órganos en el cuerpo, para ayudarle a comprender por qué los tratamientos con PD&P son eficaces.

Librarse del Moco

La meta del PD&P es sacar el moco de cada uno de los cinco lóbulos de los pulmones, moviendo el moco hacia las vías respiratorias más grandes, desde donde puede salir con la tos. El pulmón derecho tiene tres lóbulos: el lóbulo superior, el lóbulo medio y el lóbulo inferior. El pulmón izquierdo tiene solo dos lóbulos: el lóbulo superior y el lóbulo inferior.

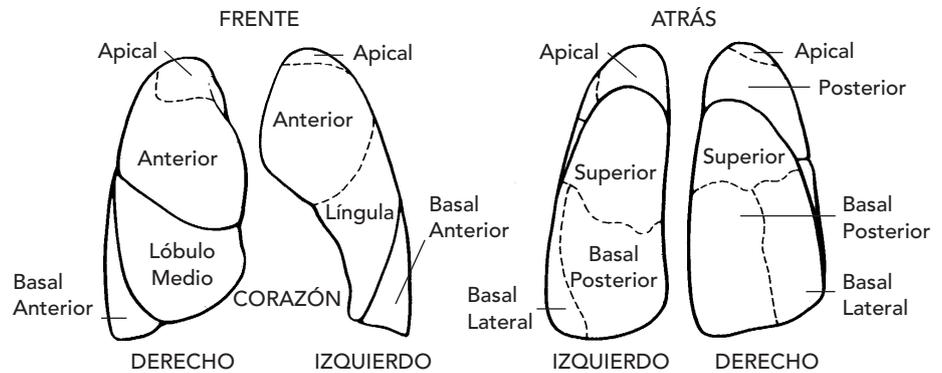


Figura 1. Anatomía de los pulmones

Los lóbulos se dividen en secciones más pequeñas, llamadas segmentos. Los lóbulos superiores en el lado derecho y el izquierdo tienen tres segmentos cada uno, llamados apical (arriba), posterior (atrás) y anterior (frente).

Los pulmones contienen una red de tubos de aire, sacos de aire y vasos sanguíneos. En estos sacos, se realiza el intercambio de oxígeno y dióxido de carbono entre la sangre y el aire. Estos son los segmentos que deben drenarse. Observe la posición de cada uno de los segmentos de los pulmones en la Figura 1.

Cómo Realizar el PD&P

Para hacer el PD&P, se realiza una combinación de técnicas, incluyendo diversas posiciones para drenar los pulmones, la percusión, la vibración, la respiración profunda y la tos.

Una vez que la persona se coloca en una de las posiciones, su cuidador le hace percusión en la pared del pecho. Esto generalmente se hace por un período de tres a cinco minutos, a veces seguido de vibración sobre la misma área por aproximadamente 15 segundos (o durante 5 exhalaciones). Luego, se anima a la persona para que tosa o jadee vigorosamente para sacar el moco de los pulmones.

Descripción de las Técnicas de PD&P

El drenaje postural usa la gravedad para ayudar a mover el moco desde los pulmones hasta la garganta. La persona se acuesta o se sienta en diversas posiciones, para que la parte del pulmón que se va a drenar quede lo más alto posible. Entonces, el segmento se drena usando percusión, vibración y gravedad. Para obtener una descripción completa de estas posiciones, analice los diagramas que aparecen más adelante en este anexo. Su equipo de atención de la FQ podría ajustar estas posiciones según sus necesidades individuales o de su hijo.

El cuidador hace percusión o golpetea la pared del pecho sobre la parte del pulmón que se desea drenar, lo que ayuda a mover

el moco hacia las vías respiratorias más grandes. La mano se dobla como para formar una vasija para agua, pero con la palma mirando hacia abajo, como se muestra en la Figura 2. La mano doblada y curva se coloca sobre la pared del pecho y atrapa un colchón de aire que amortigua el golpeteo.

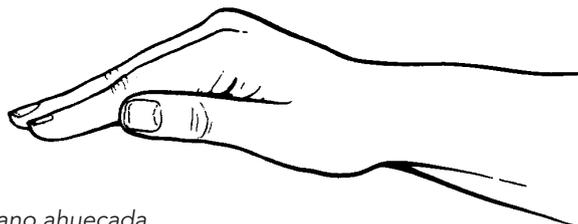


Figura 2. Mano ahuecada

La percusión se realiza vigorosa y rítmicamente. Si la mano se dobla apropiadamente, no debe doler ni arder. Cada percusión debe tener un sonido hueco. La mayor parte del movimiento se hace en la muñeca, con el brazo relajado, para que sea menos cansado.

Debe tenerse mucho cuidado de no hacer percusión sobre la columna vertebral, el esternón, el estómago y las costillas inferiores o la espalda, para evitar daños al bazo en el lado izquierdo, el hígado a la derecha y los riñones en la parte baja de la espalda.

En vez del método tradicional con la palma de la mano ahuecada, pueden usarse diversos dispositivos para la percusión. Pídale a su médico o terapeuta que le aconseje al respecto.

La vibración agita suavemente el moco para que pase a las vías respiratorias más grandes. El cuidador coloca firmemente una mano en el pecho sobre la parte del pulmón a drenar y tensa los músculos del brazo y el hombro para crear un movimiento fino de agitación. Entonces, el cuidador aplica una presión suave sobre el área que se está vibrando. (El cuidador también puede colocar una mano sobre la otra y luego presionar una mano contra la otra para crear la vibración). La vibración se realiza con la mano plana, sin doblar, como se muestra en la Figura 3. La exhalación debe ser lo más lenta y completa posible.



Figura 3. Mano aplanada

La respiración profunda mueve el moco suelto y puede estimular la tos. La respiración con el diafragma, el abdomen o la parte baja del pecho ayuda a la persona a respirar profundamente y mover el aire hacia la parte inferior de los pulmones. El abdomen se infla cuando la persona inhala y se hunde cuando exhala.

La tos es esencial para limpiar las vías respiratorias. Una exhalación forzada, pero no tensa, después de una inhalación profunda puede ayudar a la persona a toser. Entonces, puede sacarse el moco con la tos.

Jadeo

El jadeo es un tipo de tos. Consiste en inhalar y exhalar activamente. Es similar a lo que hacemos cuando opacamos un espejo o un vidrio con el aliento, produciendo un vaho. No es tan fuerte como una tos pero puede funcionar mejor y cansa menos.

Cuando hacer el PD&P

Por lo general, cada sesión de tratamiento puede durar de 20 a 40 minutos. Lo mejor es hacer el PD&P antes de las comidas o 1½ a 2 horas después de comer, para disminuir la probabilidad de vomitar.

Generalmente se recomienda hacerlo a principios de la mañana y antes de acostarse. Puede ser necesario aumentar la duración y la cantidad de sesiones al día cuando la persona está más congestionada o se está enfermando. Su médico o terapeuta de la FQ le indicará cuáles son las posiciones, frecuencia y duración de PD&P.

Cómo Mejorar el PD&P, Tanto para la Persona con FQ como para el Cuidador

Tanto la persona con FQ como su cuidador deben estar cómodos durante el PD&P. Antes de empezar el PD&P, la persona con FQ debe quitarse la ropa ajustada, las joyas, los botones y cremalleras alrededor del cuello, el pecho y la cintura. Puede usar ropa ligera y suave, como una camiseta de algodón. **No realice el PD&P directamente sobre la piel descubierta.** El cuidador debe quitarse los anillos y cualquier joyería abultada, como relojes o pulseras. Debe haber suficientes pañuelos desechables a mano o un lugar para toser y recoger el moco.

Cómo Realizar el PD&P Cómoda y Cuidadosamente

El cuidador no debe inclinarse hacia delante cuando hace la percusión, sino que debe permanecer en posición vertical para proteger su espalda. La mesa sobre la cual yace la persona con FQ debe estar a una altura cómoda para el cuidador.

A muchas personas les resulta útil usar almohadas, almohadones, bultos de periódicos bajo las almohadas para dar más soporte, cunas con colchones ajustables en cuanto a la altura o inclinación, cuñas de espuma y asientos pufs es decir, asientos suaves que toman la forma de la persona (*bean bags*). Los bebés pueden colocarse en el regazo del cuidador, con o sin almohadas.

Compra de Equipo

Puede ser conveniente adquirir equipo como mesas para drenaje, percusores eléctricos o manuales y vibradores. Estos dispositivos pueden obtenerse en las tiendas que venden equipo médico. Los niños mayores y los adultos pueden encontrar que los percusores son útiles cuando realizan su propio PD&P.

Converse con su médico o terapeuta en su centro de atención de la FQ sobre el equipo para el PD&P.

Haga que el PD&P sea más agradable

Para mejorar la calidad del tiempo que usted invierte haciendo el PD&P, siga alguna de las siguientes recomendaciones:

- Programe el PD&P cuando hay un programa favorito en la televisión.
- Escuche su música favorita o historias grabadas.
- Converse o hable antes, durante y después del PD&P.
- Para los niños, anímelos a jugar juegos con soplidos o tos durante el PD&P, como soplar ruedas de colores que giran con el soplo (molinete) o quién tose la tos más profunda.
- Solicitar a personas capaces y dispuestas, como familiares, amigos, hermanos y hermanas, para que hagan el PD&P. Esto proporciona un descanso en la rutina diaria.
- Minimice las interrupciones.

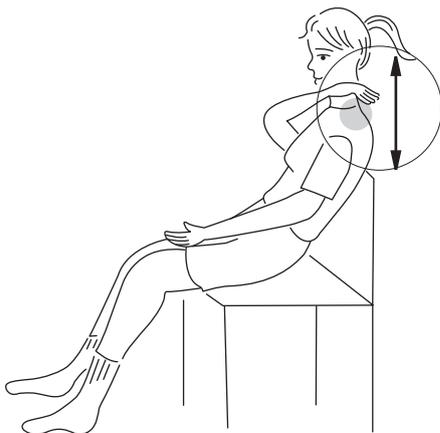
Si encuentra formas para hacer que el PD&P sea más agradable, esto le ayudará a mantener una rutina regular y obtener los máximos beneficios en la salud.

Instrucciones para las posiciones del drenaje postural

Los siguientes diagramas muestran y describen las posiciones para el PD&P. Las áreas sombreadas muestran dónde debe aplicarse la percusión o el golpeteo.

Se pueden usar almohadas, para mayor comodidad. Si la persona se cansa con facilidad, puede variar el orden las posiciones, pero es necesario aplicar percusión o golpeteo en todas las áreas del pecho.

Recuerde que se aplica la percusión y vibración solo sobre las costillas. Evite aplicar la percusión y vibración en la columna vertebral, el esternón, el estómago y las costillas inferiores o la espalda, para evitar lesiones. No haga percusión o vibración sobre la piel descubierta.



Auto-percusión, Lóbulos Superiores

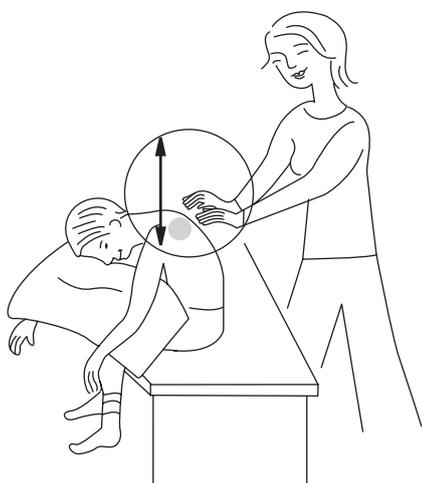
La persona con FQ debe sentarse erguida en posición vertical y extender el brazo sobre el pecho, para golpetear en el frente del pecho, sobre el área muscular entre la clavícula y la parte superior del omóplato (escápula). Repetir en el otro lado.



Parte superior del frente del pecho— Lóbulos Superiores

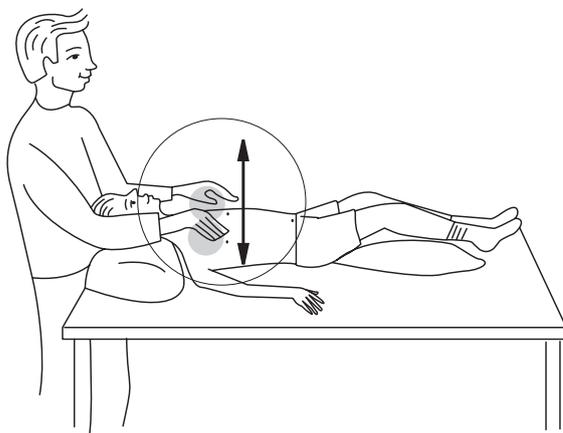
La persona con FQ se sienta erguida. Golpetee en ambos lados de la parte frontal del pecho, sobre el área muscular entre la clavícula y la parte superior del omóplato (escápula).

* Las personas con FQ se muestran aquí sin camisa, para demostrar mejor la técnica de PD&P en las ilustraciones. Las imágenes provienen del Programa de Educación Familiar en FQ y se usan con autorización de Baylor College of Medicine.



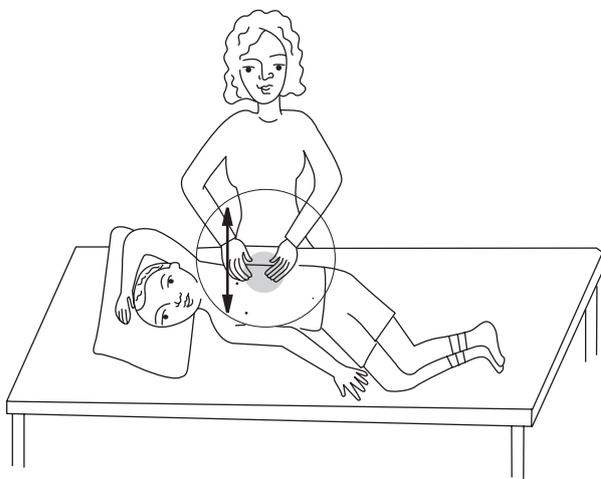
**Parte superior de atrás del pecho—
Lóbulos Superiores**

La persona con FQ se sienta erguida y se inclina hacia delante sobre una almohada, el respaldo de un sofá o silla suave, con un ángulo de 30 grados. Colóquese detrás de la persona, de pie o sentado, y golpetee ambos lados de la espalda superior. Tenga cuidado de no golpetear la columna vertebral.



**Parte superior del frente del pecho—
Lóbulos Superiores**

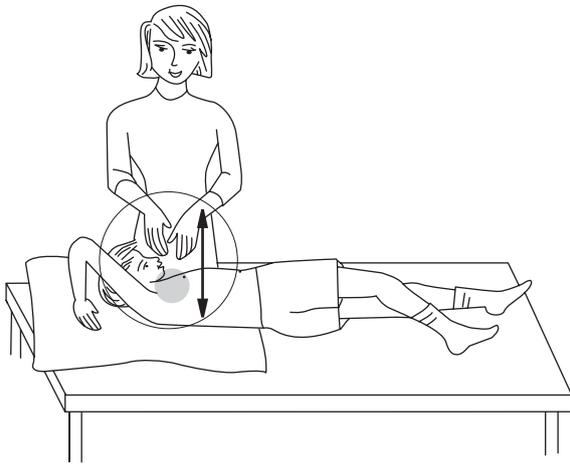
La persona con FQ se acuesta boca arriba, con los brazos a los lados. Colóquese de pie detrás de su cabeza. Golpetee ambos lados del pecho entre las clavículas y el pezón.



Lado izquierdo del frente del pecho

La persona con FQ se acuesta de lado, con el lado izquierdo hacia arriba y eleva su brazo izquierdo sobre la cabeza. Golpetee sobre las costillas, justo por debajo del área del pezón en el lado del frente del pecho izquierdo. No golpetee sobre el estómago.

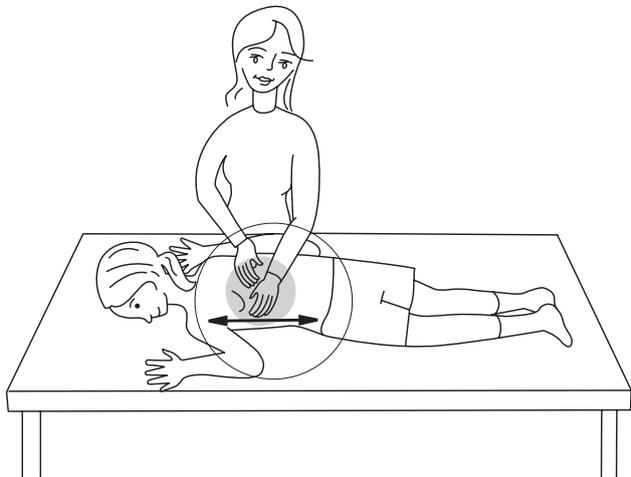
* Las personas con FQ se muestran aquí sin camisa, para demostrar mejor la técnica de PD&P en las ilustraciones. Las imágenes provienen del Programa de Educación Familiar en FQ y se usan con autorización de Baylor College of Medicine.



Lado derecho del frente del pecho

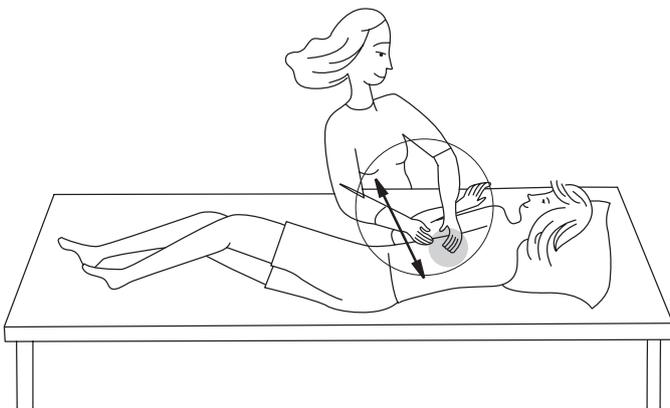
La persona con FQ se acuesta de lado, con el lado derecho hacia arriba y eleva su brazo derecho sobre la cabeza.

Golpetee en el pecho justo por debajo del área del pezón en el lado del frente del pecho derecho. No golpetee sobre las costillas inferiores.



Parte inferior del pecho por la espalda –Lóbulos Inferiores

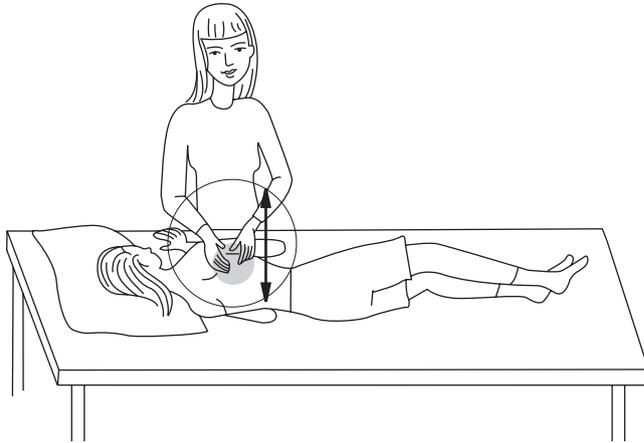
La persona con FQ se acuesta boca abajo. Golpetee ambos lados en la parte inferior del pecho, justo por encima del borde inferior de la caja torácica. No golpetee sobre las costillas inferiores ni sobre la columna vertebral.



Lado izquierdo de la parte inferior del pecho por la espalda–Lóbulo Inferior

La persona con FQ se acuesta de lado, con el lado izquierdo hacia arriba y rueda un cuarto de vuelta para que el cuidador pueda llegar a la espalda de la persona con FQ. Golpetee en el lado izquierdo inferior del pecho, por la espalda, justo por encima del borde inferior de la caja torácica.

* Las personas con FQ se muestran aquí sin camisa, para demostrar mejor la técnica de PD&P en las ilustraciones. Las imágenes provienen del Programa de Educación Familiar en FQ y se usan con autorización de Baylor College of Medicine.



Lado derecho de la parte inferior de la espalda–Lóbulo Inferior

La persona con FQ se acuesta de lado, con el lado derecho hacia arriba y rueda un cuarto de vuelta hacia el cuidador, para que pueda llegar a la espalda de la persona con FQ. Golpetee en el lado derecho inferior del pecho, por la espalda, justo por encima del borde inferior de la caja torácica.

* Las personas con FQ se muestran aquí sin camisa, para demostrar mejor la técnica de PD&P en las ilustraciones. Las imágenes provienen del Programa de Educación Familiar en FQ y se usan con autorización de Baylor College of Medicine..

Anexo D: Registro Diario de la Dieta, Tratamientos y Síntomas

Muchas personas con FQ y padres de niños con FQ encuentran que es útil llevar registros diarios. Los ejemplos de registros en las páginas siguientes pueden ayudarle a llevar un record de los cambios en la salud. Puede copiar estas páginas si desea llevar los registros y mostrarlos al personal de salud en sus visitas a la clínica.



DIARIO DE COMIDAS

Fecha: _____

DESAYUNO: Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____Alimentos y bebidas (tipo y cantidad): Cantidad de enzimas: Comentarios:
Hora de la toma:

MERIENDA (en la mañana): Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____Alimentos y bebidas (tipo y cantidad): Cantidad de enzimas: Comentarios:
Hora de la toma:

ALMUERZO: Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____Alimentos y bebidas (tipo y cantidad): Cantidad de enzimas: Comentarios:
Hora de la toma:

MERIENDA (en la tarde): Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____Alimentos y bebidas (tipo y cantidad): Cantidad de enzimas: Comentarios:
Hora de la toma:

CENA: Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____Alimentos y bebidas (tipo y cantidad): Cantidad de enzimas: Comentarios:
Hora de la toma:

MERIENDA (en la noche): Hora de inicio: _____ Hora de finalización: _____Alimentos y bebidas (tipo y cantidad): Cantidad de enzimas: Comentarios:
Hora de la toma:

DIARIO DE TRATAMIENTOS

Fecha: _____

LIMPIEZA DE VÍAS RESPIRATORIAS

Tipo(s):	Hora(s):	Duración:	Comentarios:
----------	----------	-----------	--------------

MEDICINAS INHALADAS

Nombre(s) de medicina(s):	Hora(s):	Dosificación:	Comentarios:
------------------------------	----------	---------------	--------------

ENZIMAS

Nombre de las enzimas:	Hora(s):	Dosificación:	Comentarios:
---------------------------	----------	---------------	--------------

VITAMINAS

Nombre(s) de vitamina(s):	Hora(s):	Dosificación:	Comentarios:
------------------------------	----------	---------------	--------------

OTRAS MEDICINAS

Nombre(s) de medicina(s):	Hora(s):	Dosificación:	Comentarios:
------------------------------	----------	---------------	--------------

DIARIO DE SÍNTOMAS

Fecha: _____

TOS Y RESPIRACIÓN

¿Cuándo aparece la tos?	¿Cómo suena la tos? (ej. suena húmeda)	Cantidad de esputo tosido, color y pegajosidad	¿Hay sibilancias, respiración entrecortada, dificultad para respirar?	Otros comentarios sobre la tos y la respiración
-------------------------	---	--	---	---

DEFECACIONES

¿Cuántas veces al día?	Aspecto de las heces (ej. duras, suaves, flotan, grasosas, diarreicas)	¿Huelen hediondas?	¿Hay gas? (ocasional, frecuente, excesivo)	Otros comentarios (describir)
------------------------	--	--------------------	---	-------------------------------

OTROS SÍNTOMAS DIGESTIVOS

Dolor abdominal	Reflujo	Apetito diferente a lo normal	Prolapso rectal	Otros comentarios (describir)
-----------------	---------	-------------------------------	-----------------	-------------------------------

OTROS COMENTARIOS

Anexo E: Centros de Atención Acreditados por la Fundación de FQ

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

- ¿Cómo se siente usted o 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.
- ¿A qué distancia está el centro? Si la hospitalización es necesaria para realizar un tratamiento ¿la ubicación del centro es conveniente para usted, su hijo o su familia?
- ¿Hay un programa para adultos con FQ?
- ¿Aceptan el centro y el hospital su seguro?
- ¿Dónde está ubicado el hospital al cual se refieren las personas con FQ?
- ¿Cuáles servicios están disponibles en el hospital?
- ¿Pueden los padres quedarse con su hijo? ¿Hay un cuarto para juegos? ¿Hay un(a) maestro(a) en el hospital que ayude con los trabajos escolares? ¿Hay un especialista en vida infantil que pueda ayudarle a su hijo a manejar la estadía en el hospital?
- Para los adultos con FQ, ¿pueden acompañarle sus familiares? ¿Hay acceso a internet, para que pueda continuar trabajando o estudiando?

Para inspirar la acción y fortalecer la colaboración, la Fundación provee información sobre medidas clave de salud en cada uno de sus centros de atención acreditados en www.cff.org. Esta información es una herramienta que pueden usar las personas con FQ y sus familias para mejorar la atención de la FQ junto con su centro de atención.

Puede ser útil visitar cada uno de los centros de atención de la FQ ubicados cerca de donde usted vive, para ver cuál se ajusta mejor a las necesidades de su hijo y su familia. Recuerde que los equipos de atención en los centros de atención acreditados por la Fundación de FQ tienen la información más actualizada sobre los tratamientos, para mantenerle a usted o a su hijo con la mejor salud posible.

La Fundación de FQ está disponible llamando al **1-800-FIGHT-CF** y por correo electrónico **info@cff.org** para responder sus preguntas sobre los centros de atención de la FQ locales. Consulte los recursos adicionales relacionados a los centros de atención en el Anexo B.

Alabama

The Children's Hospital/UAB (Pediatric)

1600 7th Ave. South
Birmingham, AL 35233
(205) 638-9583
Hector H. Gutierrez, M.D.
Wynton Hoover, M.D.

University of Alabama at Birmingham (Adult)

The Kirklin Clinic
2000 6th Ave. South
Birmingham, AL 35205
(205) 975-3258
Veena Antony, M.D.
Kevin Leon, M.D.

Alaska

Providence Alaska Medical Center (Pediatric and Adult)

Pediatric Subspecialty Clinic
3300 Providence Dr., Suite 314
Anchorage, AK 99508
(907) 212-4824
Dion Roberts, M.D.
Elizabeth Galloway, M.D.

Arizona

Phoenix Children's Hospital (Pediatric and Adult)

1919 East Thomas Rd.
Phoenix, AZ 85016
(602) 933-0985
Pediatric: Peggy Radford, M.D.
Adult: Gerald D. Gong, M.D.

Tucson CF Center (Pediatric and Adult)

535 N. Wilmot Rd., Ste. 100
Tucson, AZ 85711
(520) 694-9988
Wayne J. Morgan, M.D., C.M.
Cori Daines, M.D.

Arkansas

Arkansas Children's Hospital (Pediatric)

800 Marshall St.
Little Rock, AR 72202
(501) 364-4000
John Carroll, M.D.
Gulnar Com, M.D.

University of Arkansas for Medical Sciences (Adult)

4301 W. Markham St., #555
Little Rock, AR 72205
(501) 603-1400
Paula Anderson, M.D.

California

Marin (Outreach CF Clinic)

1100 Larkspur Landing Circle,
Suite 150
Larkspur, CA 94939
(415) 461-3498
Patty Sylvester

Miller Children's Hospital (Pediatric)

2801 Atlantic Ave.
Long Beach, CA 90806
(562) 933-8749
Eliezer Nussbaum, M.D.
Terry Chin, M.D., Ph.D.

Long Beach Memorial Medical Center (Adult)

2801 Atlantic Ave.
Ground Floor
Long Beach, CA 90806
(562) 933-2820
Jeffrey Riker, M.D.
Inderpal Randhawn, M.D.

Children's Hospital of Los Angeles (Pediatric)

4650 Sunset Blvd. MS# 83
Los Angeles, CA 90027
(323) 361-4545
Thomas Keens, M.D.

Este listado fue actualizado en junio del 2012. Para obtener la lista más actualizada de los centros de atención, visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org) o llame al 1-800-FIGHT CF.

**USC Keck School of Medicine
(Adult)**

1500 San Pablo St.
Los Angeles, CA 90033
(323) 442-8330
Adudpa Pursh Rao, M.D.

**Kaiser Foundation Los Angeles
Medical Center (Pediatric and
Adult)**

4700 Sunset Blvd., Module 3C
Los Angeles, CA 90027
(800) 954-8000
Muhammad Saeed, M.D.
Tina Chou, M.D.

**Children's Hospital Central
California (Pediatric)**

9300 Valley Childrens Place
Madera, CA 93636
(559) 353-5550
Reddy Sudhakar, M.D., Ph.D.

**Children's Hospital at Oakland
(Pediatric)**

747 52nd St., OPC-5409
Oakland, CA 94609
(510) 428-3314
Karen A. Hardy, M.D.

**California Pacific Medical Center
(Adult)**

2351 Clay St., #501
San Francisco, CA 94115
(415) 923-3421
Ryan Dougherty, M.D.

**Kaiser Foundation Oakland
(Pediatric)**

12th Floor, Pediatric Subspecialty
3505 Broadway
Oakland, CA 94619
(510) 752-6906
Gregory F. Shay, M.D.

**Kaiser Foundation Oakland
(Adult)**

280 West MacArthur
Oakland, CA 94611
(510) 752-6906
Bryon Quick, M.D.

**Children's Hospital of Orange
County (Pediatric)**

Pulmonary Clinic
455 South Main St.
Orange, CA 92868
(714) 532-7983
Bruce Nickerson, M.D.

**Stanford University Medical
Center (Pediatric)**

Mary Johnson Ambulatory
Care Center
730 Welch Rd.
Palo Alto, CA 94304
(650) 497-8841
Carlos E. Milla, M.D.

Stanford University (Adult)

300 Pasteur Dr.
Stanford, CA 94305
(650) 498-6840
Paul Mobabir, M.D.

Pleasanton (Outreach CF Clinic)

5820 Stoneridge Mall Rd.
Suite 210
Pleasanton, CA 95488
(925) 463-8970
Patty Sylvester

**Kaiser Foundation Roseville
(Pediatric)**

Department of Pediatric
Pulmonology
1600 Eureka Rd. - MOB II
Roseville, CA 95661
(916) 474-2267
Gregory F. Shay, M.D.

Sutter Medical Center (Pediatric)

1625 Stockton Blvd, Suite 112
Sacramento, CA 95816
(916) 262-9114
Bradley E. Chipps, M.D.

**University of California at Davis
Medical Center (Pediatric)**

Glasrock Clinic Building
2521 Stockton Blvd
Sacramento, CA 95817
(916) 734-3112
Ruth McDonald, M.D.

**University of California at Davis
Medical Center (Adult)**

2825 J St., Suite 400
Sacramento, CA 95816
(916) 734-3738
Brian Morrissey, M.D.
Carroll Cross, M.D.

**Kaiser Foundation South
Sacramento (Adult)**

MOB 2 Pulmonary Dept. 322
6600 Bruceville Rd.
Sacramento, CA 95823
(916) 688-2200
Bryon Quick, M.D.

**Loma Linda University Medical
Center (Pediatric)**

2195 Club Center Dr., Suite G
San Bernardino, CA 92408
(909) 835-1808
Yvonne Fanous, M.D.
Henry Opsimos, M.D.

**Rady Children's Hospital and
Health Center at the University
of California San Diego
(Pediatric)**

3020 Children's Way
San Diego, CA 92123
(858) 966-5846
Mark S. Pian, M.D.

**University of California San
Diego Medical Center-Thornton
(Adult)**

9300 Campus Point Dr., MC 7381
La Jolla, CA 92037
(858) 657-7073
Douglas J. Conrad, M.D.

**Naval Medical Center San
Diego—FOR MILITARY
PERSONNEL ONLY (Pediatric
and Adult)**

34800 Bob Wilson Dr.
Department of Pediatrics
San Diego, CA 92134
(619) 532-6896
Henry Wojtczak, M.D.

**The Regents of the University
of California at San Francisco
(Pediatric)**

UCSF Pediatric Specialties Clinic
400 Parnassus Ave., 2nd Floor
San Francisco, CA 94143
(415) 353-7337
Dennis W. Nielson, M.D., Ph.D.

**University of California at
San Francisco (Adult)**

UCSF Faculty Chest Practice
UCSF Ambulatory Care Center
400 Parnassus Ave., 5th Floor
San Francisco, CA 94143
(415) 353-2961
Mary Ellen Kleinhenz, M.D.

**California Pacific Medical Center
(Outreach CF Clinic)**

3700 California St., B554
San Francisco, CA 94115
(510) 428-3305
Patty Sylvester

**Kaiser Permanente Foundation
(Pediatric)**

Pediatrics, MOB 190
710 Lawrence Expressway
Santa Clara, CA 95051
(510) 752-7098
Gregory F. Shay, M.D.

**Kaiser Foundation Santa Clara
(Adult)**

Pulmonary Dept 282
710 Lawrence Expressway
Santa Clara, CA 95051
(408) 851-1161
Bryon Quick, M.D.

**Tahoe Forest Multi-Specialty
Clinic (Outreach CF Clinic)**

10956 Donner Pass Rd., Suite 210
Truckee, CA 96161
(530) 587-3523
Estella Iniguez

Este listado fue actualizado en junio del 2012. Para obtener la lista más actualizada de los centros de atención, visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org) o llame al 1-800-FIGHT CF.

**Pediatric Diagnostic Center
(Pediatric and Adult)**

3160 Loma Vista Rd.
Ventura, CA 93003
(805) 652-6255
Chris Landon, M.D.

**Walnut Creek (Outreach CF
Clinic)**

2401 Shadelands Dr.
Walnut Creek, CA 94598
(925) 979-4000
Patty Sylvester

Colorado

**The Children's Hospital
Colorado (Pediatric)**

Pediatric Pulmonary Medicine
Cystic Fibrosis Program
Children's Hospital, Box B395
13123 East 16th Ave.
Aurora, CO 80045
(720) 777-6181
Scott Sagel, M.D., Ph.D.

**National Jewish Medical and
Research (Adult)**

1400 Jackson St.
Denver, CO 80206
(303) 398-1178
Jerry A. Nick, M.D., B.S.

**Children's Hospital Colorado
Outpatient Specialty Care
(Outreach CF Clinic)**

4125 Briargate Parkway
Colorado Springs, CO 80920
(720) 777-5869
Melissa Burkey

**Pediatric Partners of the
Southwest**

575 Rivergate Lane, Suite 109
Durango, CO 81301
720-777-5869
Melissa Burkey

Connecticut

**Central Connecticut Cystic
Fibrosis Center (Pediatric)**

Pediatric Pulmonology
Connecticut Children's Medical
Center
282 Washington St.
Hartford, CT 06106
(860) 545-9440
Craig D. Lapin, M.D.

**Central Connecticut Cystic
Fibrosis Center (Adult)**

80 Seymour St.
Pulmonary Lab: Jefferson
Building
Hartford, CT 06102
(860) 545-4644
James Pope, M.D.

**Yale University School of
Medicine (Pediatric)**

Yale New Haven Children's
Hospital
2nd Floor Subspecialty Center
20 York St.
New Haven, CT 06520
(203) 785-4081
Marie E. Egan, M.D.

**Yale University School of
Medicine (Adult)**

Winchester Clinic
20 York St., 2nd Floor
New Haven, CT 06520
(203) 785-4198
Jonathan L. Koff, M.D.

Delaware

**Alfred I. duPont Hospital for
Children (Pediatric and Adult)**

1600 Rockland Rd.
Wilmington, DE 19803
(302) 651-6400
Raj Padman, M.D.
Aaron Chidekel, M.D.

District of Columbia**Children's National Medical Center (Pediatric and Adult)**

111 Michigan Ave., NW
Suite 1030
Washington, DC 20010
(202) 476-2128
Pediatric: Anastassios
Koumbourlis, M.D., M.P.H.

Adult: Peter Levit, M.D.

Florida**Children's Hospital of Southwest Florida/Children's Specialists Pediatric Pulmonology & Sleep Medicine (Pediatric)**

7970 Summerlin Lakes Drive
Fort Myers, FL 33905
(239) 437-5500
Oscar A. Alea, M.D.

University of Florida (Pediatric)

Medical Plaza Pediatric
Specialties Clinics
2000 SouthWest Archer Rd.
Gainesville, FL 32608
(352) 273-8381
Pamela M. Schuler, M.D.

University of Florida (Adult)

1600 SW Archer Rd., Suite 1901
POB 100383
Gainesville, FL 32610
(352) 273-8735
Mark Brantly, M.D. (Interim)

Joe DiMaggio Children's Hospital (Pediatric and Adult)

3341 Johnson St.
Hollywood, FL 33021
(954) 265-6333
Juan Martinez, M.D.

Nemours Children's Clinic—Jacksonville (Pediatric)

807 Children's Way
Jacksonville, FL 32207
(904) 697-3788
Bonnie B. Hudak, M.D.
David Schaeffer, M.D.

Pulmonary and Critical Care Associates of Jacksonville (Adult)

425 North Lee St.
Suite 202
Jacksonville, FL 32204
(904) 366-3738
Harish Bhaskar, M.D.

University of Miami (Pediatric and Adult)

Batchelor Children's Research
Institute
1580 NW 10th Ave., 1st Floor
Miami, FL 33136
Pediatric: (305) 243-6162
Annabelle Quizon, M.D.
Andrew R.A. Colin, M.D.
Adult: (305) 243-6388
Matthias Salathe, M.D.

Miami Children's Hospital (Pediatric)

3200 SW 60 Court
Medical Arts Building, Suite 203
Miami, FL 33155
(305) 669-5864
Maria E. Franco, M.D.

Arnold Palmer Hospital Specialty Practice (Pediatric)

83 West Columbia St.
Orlando, FL 32806
(321) 841-6317
Mark Weatherly, M.D.

Nemours Children's Clinic—Orlando (Pediatric)

1717 South Orange Ave.
Orlando, FL 32806
(407) 650-7270
Floyd Livingston, M.D.

Central Florida Pulmonary Group (Adult)

326 North Mills Ave.
Orlando, FL 32803
(407) 841-1100
Francisco Calimano, M.D.
Daniel Layish, M.D.

Este listado fue actualizado en junio del 2012. Para obtener la lista más actualizada de los centros de atención, visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org) o llame al 1-800-FIGHT CF.

**Nemours Children's Clinic -
Pensacola (Pediatric and Adult)**

5153 N. 9th Ave.
Pensacola, FL 32504
(850) 505-4785
Barbara Stewart, M.D.

**All Children's Specialty Care
Clinic of Sarasota (Outreach CF
Clinic)**

5811 Rand Blvd.
Sarasota, FL 34238
(727) 767-3995
Stasia Lehmann, RN, BSN

All Children's Hospital (Pediatric)

601 5th St. South, Suite 708
St. Petersburg, FL 33701
(727) 767-3995
Magdalen Gondor, M.D.

Tampa General Hospital (Adult)

5 Tampa General Circle, Suite 300
Tampa, FL 33606
(813) 844-4634
Mark Rolfe, M.D.

**University of South Florida
(Pediatric)**

13101 Bruce B. Downs Blvd.
Tampa, FL 33612
(813) 259-8767
Bruce M. Schnapf, D.O.

Georgia

**Georgia Regents University
(Pediatric)**

1120 15th St.
Augusta, GA 30912
(706) 721-2635
Katie McKie, M.D.

**Georgia Regents University
(Adult)**

1120 15th St.
Augusta, GA 30912
(706) 721-4658
Caralee Forseen, M.D.

Emory University (Pediatric)

2015 Uppergate Dr.
Atlanta, GA 30322
(404) 727-5728
Michael Schechter, M.D.

Emory University (Adult)

1365 Clifton Rd. N.E.
4th Floor, Bldg A #4325
Atlanta, GA 30322
(404) 778-7928
Seth Walker, M.D.

**Children's Healthcare of Atlanta
at Scottish Rite (Pediatric)**

1100 Lake Hearn Dr.
Suite 450
Atlanta, GA 30342
(404) 785-2898
Kevin Kirchner, M.D.

Hawaii

**Tripler Army Medical Center-
FOR MILITARY PERSONNEL
ONLY (Pediatric and Adult)**

1 Jarrett White Rd.
Honolulu, HI 96859
(808) 433-5907
Jane E. Gross, M.D., Ph.D.

Idaho

**Saint Luke's Cystic Fibrosis
Center of Idaho (Pediatric and
Adult)**

100 E. Idaho St.
Suite 200
Boise, ID 83712
(208) 381-7092
Henry R. Thompson, M.D.

Illinois

**Ann & Robert H. Lurie Children's
Hospital of Chicago (Pediatric)**

225 E. Chicago Ave.
Chicago, IL 60611
(312) 227-6730
Susanna A. McColley, M.D.
Adrienne L. Prestridge, M.D.

Northwestern University (Adult)

Suite 14-002B
676 N. St. Clair
Chicago, IL 60611
(773) 880-4382
Manu Jain, M.D.

Rush University Medical Center (Pediatric)

Pediatric Subspecialty Clinic
1725 W. Harrison St., POB 710
Chicago, IL 60612
(312) 942-3034
Girish Sharma, M.D.
John Lloyd-Still, M.D.

Rush University Medical Center (Adult)

1725 W. Harrison, POB 054
Chicago, IL 60612
(312) 942-6744
Robert A. Balk, M.D.

University of Chicago (Pediatric)

5721 S. Maryland Ave.
Comer 2, 4th Floor
Chicago, IL 60637
(773) 702-6178
Lucille A. Lester, M.D.

University of Chicago (Adult)

5841 S. Maryland Ave.
DCAM, 4th Floor
Chicago, IL 60637
(773) 702-9660
Edward Naureckas, M.D.

Loyola University Medical Center (Pediatric and Adult)

2160 S. First Ave.
Maywood, IL 60153
(708) 327-9134
Sean Forsythe, M.D.

Advocate Lutheran General Children's Hospital CF Center (Pediatric)

1675 Dempster St.
2nd Floor
Park Ridge, IL 60068
(847) 318-9330
Gabriel Aljadeff, M.D.

Lutheran General Hospital (Adult)

North Suburban Pulmonary
Specialists
8780 W. Golf Rd., Suite 102
Niles, IL 60714
(847) 759-4770
Arvey M. Stone, M.D.

Advocate Hope Children's Hospital (Pediatric)

4440 West 95th St.
Oak Lawn, IL 60453
(708) 684-5810
Javeed Akhter, M.D.

Saint Francis Medical Center (Pediatric and Adult)

320 East Armstrong Ave.
Peoria, IL 61603
(309) 624-6565
Pediatric: Jalayne M. Lapke, M.D.,
F.A.A.P.
Adult: W. Anthony Sauder, M.D.

Southern Illinois University School of Medicine (Pediatric and Adult)

751 North Rutledge St.
Room 0300
Springfield, IL 62702
(217) 545-5864
Mark Johnson, M.D.
Joseph Henkle, M.D.

Indiana**Deaconess Hospital (Outreach CF Clinic)**

600 Mary St.
Evansville, IN 47710
(812) 858-3131
Sara King

Lutheran Children's Hospital (Pediatric and Adult)

7950 W. Jefferson Blvd.
Primary Life Services
Fort Wayne, IN 46804
(260) 435-7123
Pushpom Z. James, M.D.

Este listado fue actualizado en junio del 2012. Para obtener la lista más actualizada de los centros de atención, visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org) o llame al 1-800-FIGHT CF.

**Riley Hospital for Children
Indiana University Medical
Center (Pediatric)**

Riley Hospital for Children
702 Barnhill Drive, ROC 2nd Floor
Indianapolis, IN 46202
(317) 274-7208
Michelle S. Howenstine, M.D.

Indiana University (Adult)

550 N. University Blvd.
Indianapolis, IN 46202
(317) 948-8660
Michael Ober, M.D.

**Saint Joseph Regional Medical
Center (Pediatric and Adult)**

Pediatric Specialty Clinics
611 East Douglas Rd.
Suite 405
Mishawaka, IN 46545-1468
574-335-6240
James B. Harris, III, M.D.

Iowa

**Mary Greeley Hospital–
McFarland Clinic (Pediatric and
Adult)**

1215 Duff Ave.
Ames, IA 50010
(515) 239-4482
Edward. Nassif, M.D.

**Blank Children’s Health Center
(Pediatric)**

1212 Pleasant St. Ste. 204
Des Moines, IA 50309
(515) 241-6548
Ricardo Flores, M.D.

University of Iowa (Pediatric)

Pediatric Dept., UIHC
200 Hawkins Drive
Iowa City, IA 52242
(319) 356-2229
Miles Weinberger, M.D.
Richard Ahrens, M.D.

University of Iowa (Adult)

Medical Subspecialty Clinics UIHC
Department of Internal Medicine
200 Hawkins Drive
Iowa City, IA 52242
(319) 356-8133
Douglas Hornick, M.D.

Kansas

**University of Kansas Medical
Center (Pediatric)**

3901 Rainbow Blvd
MS 4004
Kansas City, KS 66160
(913) 588-6364
Mitzi Scotten, M.D.

**University of Kansas Medical
Center (Adult)**

Suite A Bell Hospital
Mailstop 3007
3901 Rainbow Blvd.
Kansas City, KS 66160
(913) 588-1227
Joel Mermis, M.D.
Steven Stites, M.D.

**Via Christi–Saint Francis Campus
(Pediatric and Adult)**

707 N. Emporia
Wichita, KS 67214
(316) 858-3463
Pediatric: Natalie Sollo, M.D.
Adult: Janel Harting, M.D.

Kentucky

**University of Kentucky
(Pediatric)**

Kentucky Clinic - 2nd Floor - Wing C
740 South Limestone St.
Lexington, KY 40536
(859) 323-6211
Jamshed F. Kanga, M.D.

University of Kentucky (Adult)

Kentucky Clinic - 5th Floor - Wing D
740 South Limestone St.
Lexington, KY 40536
(859) 323-9555
Michael I. Anstead, M.D.

**University of Louisville
(Pediatric)**

234 E. Gray St.
Suite 270
Louisville, KY 40202
(502) 629-8830
Nemr S. Eid, M.D.

University of Louisville (Adult)

401 E. Chestnut St., Suite 310
Louisville, KY 40202
(502) 813-6500
Rodney J. Folz, M.D., Ph.D.

Louisiana**Tulane University (Pediatric and Adult)**

1415 Tulane Ave.
New Orleans, LA 70112
(504) 988-5800
Pediatric: Scott H. Davis, M.D.
Adult: Dean B. Ellithorpe, M.D.

**Louisiana State University Health
Sciences Center (Pediatric and Adult)**

Department of Pediatric
Pulmonary
1501 Kings Highway
Shreveport, LA 71103
(318) 675-6094
Kimberly L. Jones, M.D.

Maine**Eastern Maine Medical Center
(Pediatric and Adult)**

417 State St., Suite 305
Bangor, ME 04401
(207) 973-4051
Thomas Lever, M.D.

**Maine Medical Partners
Pediatric Specialty Care
(Pediatric)**

887 Congress St., Suite 320
Portland, ME 04102
(207) 662-5522
Anne Marie Cairns, D.O.

Maine Medical Center (Adult)

Chest Medicine Associates
100 Foden Rd.
South Portland, ME 04106
(207) 828-1122
Jonathan Zuckerman, M.D.

Maryland**Johns Hopkins University
(Pediatric)**

David Rubenstein Child Health
Building
200 North Wolfe St., Lower Level
Baltimore, MD 21287
(410) 955-2795
Peter J. Mogayzel, Jr., M.D., Ph.D.
Pamela L. Zeitlin, M.D., Ph.D.

Johns Hopkins University (Adult)

601 N. Caroline St.
Baltimore, MD 21287
(410) 502-7044
Michael P. Boyle, M.D., F.C.C.P.

**National Institutes of Health
(Adult)**

NIH Clinical Center
ACRF 9
10 Center Drive
Bethesda, MD 20892
(301) 496-6821
Milica S. Chernick, M.D.
James E. Balow, M.D.

**National Naval Medical Center-
FOR MILITARY PERSONNEL
ONLY (Pediatric and Adult)**

Pulmonology Clinic
8901 Rockville Pike
Bethesda, MD 20889
(301) 295-4959
Andrew J. Lipton, M.D., M.P.H.,
T.M.

Massachusetts**Children's Hospital Boston
(Pediatric)**

300 Longwood Ave.
Mailstop 208
Boston, MA 02115
(617) 355-1900
Henry L. Dorkin, M.D.

Este listado fue actualizado en junio del 2012. Para obtener la lista más actualizada de los centros de atención, visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org) o llame al 1-800-FIGHT CF.

**Brigham and Women's Hospital
(Adult)**

74 Francis St.
Center for Chest Diseases
Boston, MA 02115
(617) 355-1900
Ahmet Uluer, D.O.

**Massachusetts General Hospital
(Pediatric)**

Joey O'Donnell Cystic Fibrosis
Center
275 Cambridge St., Suite 530
Boston, MA 02114
(617) 726-8707
Samuel Moskowitz, M.D.

**Massachusetts General Hospital
(Adult)**

55 Fruit St. Cox 2
Boston, MA 02114
(617) 724-0520
Leonard Sicilian, M.D.

**Tufts Medical Center
(Pediatric and Adult)**

Floating Hospital for Children
2nd Floor
800 Washington St.
Boston, MA 02111
(617) 636-7917
William F. Yee, M.D.

**Baystate Medical Center
(Pediatric and Adult)**

3300 Main St., Suite 4B
Springfield, MA 01199
(413) 794-0815
Robert Gerstle, M.D.

**UMass Memorial Health Care—
Pediatric Pulmonary, Asthma
and CF Center (Pediatric)**

Dept. of Pediatrics, S5-860
55 Lake Ave.
Worcester, MA 01655
(508) 856-4155
Brian P. O'Sullivan, M.D.

**UMass Memorial Health Care
(Adult)**

Benedict Building, University
Campus
55 Lake Ave., North
Worcester, MA 01655
(508) 856-4155
Oren Schaeffer, M.D.

Michigan

**University of Michigan Health
System (Pediatric and Adult)**

1500 E. Medical Center Dr.
Taubman Center, Floor 1
Reception D
Ann Arbor, MI 48109
Pediatric: (734) 764-4123
Samya Nasr, M.D.

Adult: (734) 647-9342
Richard H. Simon, M.D.

**Children's Hospital of Michigan
(Pediatric)**

3901 Beaubien Blvd.
Detroit, MI 48201
(313) 745-5541
Ibrahim Abdulhamid, M.D.

**Wayne State University Harper
University Hospital (Adult)**

4201 St. Antoine, Suite 4C
Detroit, MI 48201
(313) 745-9151
Dana G. Kissner, M.D.
Ayman Soubani, M.D.

**Hurley Children's Clinic at
Mott Children's Health Center
Outreach Program (Outreach CF
Clinic)**

One Hurley Plaza
Flint, MI 48503
(810) 257-9344
Cem Demirci, M.D.

**Helen DeVos Women and
Children's Center (Pediatric)**

330 Barclay Avenue, NE
Suite 200
Grand Rapids, MI 49503
(616) 267-2200
John Schuen, M.D.

Helen DeVos Women and Children's Center (Adult)

Spectrum Health, Butterworth Hospital
100 Michigan St.
Grand Rapids, MI 49503
(616) 267-8244
Stephen Fitch, M.D.

Western Michigan University School of Medicine Clinics (Pediatric and Adult)

1000 Oakland Drive
Kalamazoo, MI 49008
(269) 337-6433
Douglas Homnick, M.D., M.P.H.

Michigan State University CF Center – Lansing (Pediatric and Adult)

1200 E. Michigan Ave., Suite 145
Lansing, MI 48912
(517) 364-5440
Myrtha Gregoire-Bottex, M.D.

Minnesota**Children's Hospitals and Clinics (Pediatric)**

2530 Chicago Ave. South
Suite 400
Minneapolis, MN 55404
(612) 813-3330
John McNamara, M.D.

University of Minnesota (Pediatric)

Pediatric Specialty Clinic
516 Delaware St. SE, 4th Floor
Minneapolis, MN 55455
(612) 625-5995
Warren Regelman, M.D.

University of Minnesota (Adult)

516 Delaware St. SE, 2nd Floor
Minneapolis, MN 55455
(612) 625-5995
Jordan Dunitz, M.D.

Mississippi**University of Mississippi Medical Center (Pediatric and Adult)**

2500 North State St.
Jackson, MS 39216
Pediatric: (601) 984-5205
Joseph Marc Majure, M.D.
Adult: (601) 815-1145
Nauman Chaudary, M.D.

Missouri**Children's Hospital University of Missouri Health Sciences Center (Pediatric and Adult)**

1101 Hospital Dr.
Columbia, MO 65212
Pediatric: (573) 882-6978
James Acton, M.D.
Adult: (573) 882-6978
Melissa Kouba, M.D.

The Children's Mercy Hospital–University of Missouri at Kansas City (Pediatric and Adult)

Pulmonology and Cystic Fibrosis Clinics
Room 1740.00, 1st Floor
Out-Patient Care Center
2401 Gillham Rd.
Kansas City, MO 64108
(816) 983-6490
Philip Black, M.D.

Freemont Medical Building (Outreach CF Clinic)

1965 S. Freemont St., Suite 220
Freemont Medical Building
Springfield, MO 65807
(573) 882-6978
James Acton, M.D.

Cox South Medical Center (Outreach CF Clinic)

3443 S. National Ave.
Springfield, MO 65807
(417) 269-4856
John Carlile

Este listado fue actualizado en junio del 2012. Para obtener la lista más actualizada de los centros de atención, visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org) o llame al 1-800-FIGHT CF.

**St. Louis Children's Hospital
Washington University School of
Medicine (Pediatric)**

One Children's Place
Ambulatory Clinic, Suite C
St. Louis, MO 63110
(314) 454-2694
Peter Michelson, M.D., M.S.

**Washington University School of
Medicine (Adult)**

4921 Parkview Place, Suite 8B
St. Louis, MO 63110
(314) 454-8640
Daniel Rosenbluth, M.D.

**Cardinal Glennon Children's
Medical Center St. Louis
University (Pediatric)**

1465 S. Grand Blvd.
St. Louis, MO 63104
(314) 268-4107
Blakeslee E. Noyes, B.A., M.D.
Gary Albers, M.D.

**Saint Louis University Medical
Center (Adult)**

3660 Vista Ave., Suite 200
St. Louis, MO 63110
(314) 977-6190
Ravi P. Nayak, M.D.

Montana

**Billings Clinic (Pediatric and
Adult)**

2800 Tenth Ave. North
Billings, MT 59101
(406) 238-5137
Jerimiah Lysinger, M.D.

Nebraska

**Lincoln–Outreach Clinic
(Outreach CF Clinic)**

445 South 86th St.
Lincoln, NE 68526
(402) 559-6275
Carla Pospisal

**North Platte CF Clinic
(Outreach CF Clinic)**

210 McNeil Lane
North Platte, NE 69101
(402) 559-6275
Carla Pospisal

**Children's Hospital and Medical
Center**

8200 Dodge St.
Omaha, NE 68114
(402) 559-6275
John L. Colombo, M.D.

**University of Nebraska Medical
Center (Adult)**

42nd & Emile
Omaha, NE 68198
(402) 559-9101
Peter J. Murphy, M.D.

Nevada

**University of Nevada School
of Medicine Children's Lung
Specialists (Pediatric)**

Cystic Fibrosis Center of
Southern Nevada
University Medical Center of
Southern Nevada
2231 West Charleston Blvd.
Las Vegas, NV 89102
(702) 598-4411
Craig T. Nakamura, M.D.

**Adult Cystic Fibrosis Center
(Adult)**

University Medical Center
Total Life Care
2231 West Charleston Blvd.
Las Vegas, NV 89107
(702) 598-4411
Angelica Honsberg, M.D.

**Renown Regional Medical
Center Children's Hospital
(Pediatric and Adult)**

1155 Mill St.
Reno, NV 89502
(775) 982-5123
Sonia Budhecha, M.D.

New Hampshire

Dartmouth Hitchcock Medical Center (Pediatric)

Children's Hospital at Dartmouth
One Medical Center Drive
Lebanon, NH 03756
(603) 653-9884
Pamela Hofley, M.D.
Margaret Guill, M.D.

Dartmouth Hitchcock Medical Center (Adult)

Adult CF Clinic—Desk 5C
One Medical Center Drive
Lebanon, NH 03756
(603) 653-9884
H. Worth Parker, M.D.

New Jersey

Saint Barnabas Medical Center (Pediatric and Adult)

200 South Orange Ave.
Suite 225, Pediatric Specialties
Livingston, NJ 07039
(973) 322-7600
Dorothy S. Bisberg, M.D.

Monmouth Medical Center (Pediatric)

279 Third Ave., Suite 604
Long Branch, NJ 07740
(732) 222-4474
Robert L. Zanni, M.D.

Monmouth Medical Center (Adult)

279 Third Ave., Suite 303
Long Branch, NJ 07740
(732) 222-4474
Doantrang Du, M.D.

Goryeb Children's Hospital of Atlantic Health System (Pediatric)

100 Madison Ave.
Morristown, NJ 07960
(973) 971-4142
Arthur B. Atlas, M.D.

Morristown Memorial Hospital (Adult)

101 Madison Ave.
Morristown, NJ 07960
(973) 971-4103
Stanley B. Fiel, M.D.
Frederic Scoopo, M.D.

Bristol-Myers Squibb Children's Hospital at Robert Wood Johnson University Hospital (Pediatric)

Department of Pediatrics
Pulmonary Medicine and Cystic Fibrosis Center
CHINJ, RM 2300
89 French St.
New Brunswick, NJ 08901
(732) 235-5210
Thomas F. Scanlin, M.D.

Bristol-Myers Squibb Children's Hospital at Robert Wood Johnson University Hospital (Adult)

Adult Pulmonary
125 Paterson St.
New Brunswick, NJ 08901
(732) 235-5210
Sabina Hussain, M.D.

St. Joseph's Children's Hospital (Pediatric and Adult)

DePaul Ambulatory Center
11 Getty Ave., Second Floor
Paterson, NJ 07503
(973) 754-2550
Roberto V. Nachajon, M.D.

New Mexico

University of New Mexico School of Medicine (Pediatric and Adult)

University Hospital
2211 Lomas Blvd. NE, ACC 3
Albuquerque, NM 87106
Pediatric: (505) 272-6633
Lea Davies, M.D.

Adult: (505) 272-4751
Theresa Heyne Kamp, M.D.

Este listado fue actualizado en junio del 2012. Para obtener la lista más actualizada de los centros de atención, visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org) o llame al 1-800-FIGHT CF.

New York

Albany Medical College (Pediatric)

Pediatric Pulmonary & Cystic
Fibrosis Center
47 New Scotland Ave.
Albany, NY 12208
(518) 262-6880
Paul G. Comber, M.D., Ph.D.

Albany Medical College (Adult)

Pulmonary & Critical Care
Medicine
47 New Scotland Ave.
Albany, NY 12208
(518) 262-5196
Jonathan M. Rosen, M.D.

Good Samaritan Hospital (Pediatric)

655 Deer Park Ave.
Babylon, NY 11702
(631) 321-2100
Louis Guida, Jr., M.D.

Women and Children's Hospital of Buffalo (Pediatric)

218 Bryant St.
Buffalo, NY 14222
(716) 878-7524
Drucy Borowitz, M.D.

Women and Children's Hospital of Buffalo (Adult)

219 Bryant St.
Buffalo, NY 14222
(716) 878-7524
Carla Frederick, M.D.

University Medical Center at Stony Brook (Pediatric)

37 Research Way
East Setauket, NY 11733
(631) 444-5437
Catherine Kier, M.D.

The Steven & Alexandra Cohen Children's Medical Center of New York (Pediatric)

Pediatric Cystic Fibrosis Center
865 Northern Blvd., Suite 103
Great Neck, NY 11021
(516) 622-5280
Joan K. DeCelie-Germana, M.D.

The Children's Hospital at Westchester Medical Center/ New York Medical College (Pediatric and Adult)

19 Bradhurst Ave., Suite 1400
Hawthorne, NY 10532
(914) 493-7585
Pediatric: Allen J. Dozor, M.D.
Adult: Caren Behar, M.D.

Beth Israel Medical Center Cystic Fibrosis Center (Pediatric and Adult)

1st Ave. & 16th St.
Bernstein Building, 7th Floor
New York, NY 10003
(212) 420-4100
Pediatric: Maria N. Berdella, M.D.
Adult: Patricia A. Walker, M.D.

Children's Hospital of New York Columbia University (Pediatric)

Children's Lung and Cystic
Fibrosis Center
3959 Broadway, 7 Central
New York, NY 10032
(212) 305-5122
Meyer Kattan, M.D.

Columbia University Medical Center (Adult)

Gunnar Esiason Adult Cystic
Fibrosis and Lung Program
622 West 168th St., PH 859
New York, NY 10032
(212) 305-0290
Emily DiMango, M.D.

**Mount Sinai School of Medicine
(Pediatric)**

Pediatric Pulmonary Division
Box 1202B
One Gustave L. Levy Place
New York, NY 10029
(212) 241-7788
Richard J. Bonforte, M.D.
Andrew Ting, M.D.

**New York University Medical
Center (Pediatric and Adult)**

NYU Fink Ambulatory Care
Center
160 East 32nd Street
L-3 Medical
New York, NY 10016
(212) 263-5940
Robert Giusti, M.D.

**University of Rochester Medical
Center Strong Memorial
Hospital (Pediatric)**

601 Elmwood Ave., Box 667
Rochester, NY 14642
(585) 275-2464
Karen Z. Voter, M.D.
Clement L. Ren, M.D.

**University of Rochester Medical
Center Strong Memorial
Hospital (Adult)**

913 Culver Rd.
Rochester, NY 14609
(585) 654-5432
Robert Horowitz, M.D.

**SUNY Upstate Medical
University (Pediatric and Adult)**

750 E. Adams St.
Syracuse, NY 13210
(315) 464-6323
Pediatric: Ran D. Anbar, M.D.
Adult: James Sexton, M.D.

**Samaritan Medical Center
(Pediatric and Adult)**

830 Washington St.
Watertown, NY 13601
(315) 786-0254
Melynne Youngblood, M.D.

North Carolina**Mission Children's Clinic
(Pediatric)**

11 Vanderbilt Park Drive
Asheville, NC 28803
(828) 213-1740
Bruce K. Bacot, M.D.

**Asthma & Allergy Specialists, PA
(Pediatric)**

8045 Providence Rd., Suite 300
Charlotte, NC 27277
(704) 341-9600
William Ashe, M.D.
Hugh R. Black, M.D.

**University of North Carolina at
Chapel Hill (Pediatric)**

NC Children's Hospital
UNC Chapel Hill
101 Manning Drive
Chapel Hill, NC 27514
(919) 966-1401
Margaret W. Leigh, M.D.
George Retsch-Bogart, M.D.

**University of North Carolina at
Chapel Hill (Adult)**

Adult Cystic Fibrosis Clinic
UNC Pulmonary Clinic
3400 Ambulatory Care Clinic
Mason Farm Rd., CB#7705
Chapel Hill, NC 27599
(919) 966-6838
Michael R. Knowles, M.D.
James R. Yankaskas, M.D.

**Duke University Medical Center
(Pediatric)**

2301 Erwin Rd.
Durham, NC 27710
(919) 684-3364
Judith Voynow, M.D.
Thomas Miles Murphy, M.D.

**Duke University Medical Center
(Adult)**

3116 North Duke St.
Durham, NC 27704
(919) 668-7360
Peter S. Kussin, M.D.

Este listado fue actualizado en junio del 2012. Para obtener la lista más actualizada de los centros de atención, visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org) o llame al 1-800-FIGHT CF.

**Wake Forest University Baptist
Medical Center (Pediatric and
Adult)**

Medical Center Blvd.
Winston Salem, NC 27157
Pediatric: (336) 713-4500
Karl H. Karlson, Jr., M.D.

Adult: (336) 716-4843
Victor Ortega, M.D.

North Dakota

**St. Alexis Heart and Lung Clinic
(Pediatric and Adult)**

310 N. 10th St.
Bismarck, ND 58501
(701) 530-7500
Pediatric: James A. Hughes, M.D.

Adult: Carla Zacher, M.D., F.A.A.P.

**MeritCare Medical Center
(Pediatric)**

801 North Broadway
Fargo, ND 58122
(701) 234-6600
Stephen Tinguely, M.D.

Ohio

**Children's Hospital Medical
Center of Akron (Pediatric and
Adult)**

Lewis H. Walker Cystic Fibrosis
Center
1 Perkins Square
Akron, OH 44308
(330) 543-3249
Pediatric: Nathan C. Kraynack,
M.D.

Adult: Titus Sheers, M.D.

**Cincinnati Children's Hospital
Medical Center (Pediatric)**

3333 Burnet Ave.
Cincinnati, OH 45229
(513) 636-6627
Gary McPhail, M.D.

**University of Cincinnati Medical
Center (Adult)**

University Hospital
234 Goodman Ave.
Cincinnati, OH 45219
(513) 475-8523
Patricia M. Joseph, M.D.

**University Hospitals Case
Medical Center (Pediatric and
Adult)**

Rainbow Babies and Children's
Hospital
11100 Euclid Ave.
Cleveland, OH 44106
(216) 844-7700
Pediatric: Michael W. Konstan,
M.D.

Adult: Steven D. Strausbaugh,
M.D. F.C.C.P.

**Nationwide Children's Hospital
(Pediatric and Adult)**

700 Children's Drive
Columbus, OH 43205
(614) 722-4766
Pediatric: Karen S. McCoy, M.D.

Adult: John Heintz, M.D.,
Alpa Patel, M.D.

**The Children's Medical Center of
Dayton/Wright State University
School of Medicine (Pediatric
and Adult)**

Children's Medical Center
One Children's Plaza
Dayton, OH 45404
(937) 641-3440
Pediatric: Robert J. Fink, M.D.

Adult: Gary M. Onady, M.D., Ph.D.

**Northwest Ohio Cystic Fibrosis
Center (Pediatric and Adult)**

CF Care Center
2121 Hughes Drive, Suite 640
Toledo, OH 43606
Pediatric: (419) 291-2207
Pierre A. Vauthy, M.D.

Adult: (419) 291-4626
Jeffrey Lewis, M.D.

Oklahoma**Oklahoma Cystic Fibrosis Center (Pediatric and Adult)**

Pediatric Pulmonary and Cystic Fibrosis Clinic
1200 Phillips Ave., OUCPB
Suite 14101
Oklahoma City, OK 73104
(405) 271-6390
Pediatric: James Royall, M.D.
Adult: Kellie Jones, M.D.

Oklahoma Cystic Fibrosis Center—Tulsa (Pediatric and Adult)

OU Physicians - Pediatrics
444 E. 41st St., 2nd floor
Tulsa, OK 74135
(918) 502-2000
Joseph Walter, M.D.

Oregon**Oregon Health Sciences University (Pediatric)**

OHSU Pediatric Cystic Fibrosis Center
Dept. of Pediatrics
707 SW Gaines, L106
Portland, OR, 97239
(503) 494-8023
Michael Wall, M.D.

Oregon Health Sciences University (Adult)

Physicians Pavilion
3181 SW Sam Jackson Park Road
UHN 67
Adult Cystic Fibrosis Clinic
Suite 320
Portland, OR 97239
(503) 494-1620
Gopal Allada, M.D.

Kaiser Permanente Northwest Region (Pediatric and Adult)

3550 N. Interstate Ave.
Portland, OR 97227
(503) 813-2000
Richard. C. Cohen, M.D.

Pennsylvania**Lehigh Valley Hospital & Health Network (Pediatric and Adult)**

Pediatric Specialty Center
2545 Schoenersville Rd.
3rd Floor
Bethlehem, PA 18017
(610) 402-3844
Robert W. Miller, M.D.
Dharmesh Suratwala, M.D.,
M.B.B.A.

Saint Luke's Hospital (Outreach CF Clinic)

Route 512 and Broadhead
Leigh Valley Industrial Park
Bethlehem, PA 18017
(610) 954-4975
Laurie Varlotta, M.D.

Geisinger Medical Center (Pediatric)

100 N. Academy Ave.
Danville, PA 17822
(888) 675-5437
Carlos Perez, M.D.

Hershey Medical Center Pennsylvania State University (Pediatric and Adult)

500 University Drive
Hershey, PA 17033
Pediatric: (717) 531-5412
Gavin R. Graff, M.D.
Adult: (717) 531-6525
Robert L. Vender, M.D.

Children's Hospital of Philadelphia University of Pennsylvania (Pediatric)

3615 Civic Center Blvd.
Philadelphia, PA, 19104
(215) 590-3749
Ronald Rubenstein, M.D., Ph.D.

Este listado fue actualizado en junio del 2012. Para obtener la lista más actualizada de los centros de atención, visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org) o llame al 1-800-FIGHT CF.

**University of Pennsylvania
Hospital (Adult)**

Perelman Center for Advanced
Medicine
3400 Civic Center Blvd.
Philadelphia, PA, 19104
(215) 662-3202
Denis Hadjiliadis, M.D., M.H.S.

**Drexel University College of
Medicine, St. Christopher's
Hospital for Children (Pediatric)**

Erie at Front St., Suite 2215
Philadelphia, PA 19134
(215) 427-5183
Laurie Varlotta, M.D.

**Drexel University of Medicine,
Hahnemann University Hospital
(Adult)**

Drexel Adult CF Center
219 N. Broad. St., 9th Floor
Philadelphia, PA 19107
(215) 762-2688
Jeffrey Hoag, M.D., M.S., FCCP

**Children's Hospital of Pittsburgh
of UPMC—University of
Pittsburgh (Pediatric)**

4401 Penn Ave.
3rd Floor, Main Building
Pittsburgh, PA 15224
(412) 692-5630
David M. Orenstein, M.D.
Daniel Weiner, M.D.

**University of Pittsburgh School
of Medicine (Adult)**

4th Floor, Falk Medical Building
Comprehensive Lung Center
3601 Fifth Ave.
Pittsburgh, PA 15213
(412) 648-6161
Joel H. Weinberg, M.D.
Joseph M. Pilewski, M.D.

Rhode Island

**Brown University Medical School
Rhode Island Hospital Cystic
Fibrosis Center (Pediatric and
Adult)**

Hasbro Children's Hospital
Respiratory and Immunology
Center
593 Eddy St., Hasbro Lower Level
Providence, RI 02903
(401) 444-6540
Pediatric: Karen Daigle, M.D.
Adult: Walter Donat, M.D.

South Carolina

**Medical University of South
Carolina (Pediatric)**

MUSC Pediatric Pulmonology
135 Rutledge Ave., Suite 279
Charleston, SC 29425
(843) 876-0444
Isabel Virella-Lowell, M.D.

**Medical University of South
Carolina (Adult)**

Pulmonology and Critical Care
Medicine
96 Jonathan Lucas St., Suite 812
CSB
Charleston, SC 29425
(843) 792-0729
Patrick A. Flume, M.D.

**University of South Carolina
(Pediatric)**

9 Medical Park, Suite 505
Columbia, SC 29203
(803) 434-2505
Daniel C. Brown, M.D.

**Greenville Hospital System
University Medical Group
(Pediatric)**

200 Patewood Dr.
Suite A300
GHS UMG Pediatric Pulmonology
Greenville, SC 29615
(864) 454-5530
Jane Vance Gwinn, M.D.

South Dakota

Sanford USD Medical Center (Pediatric)

Sanford Children's Specialty
Clinic
1600 W. 22nd St.
Sioux Falls, SD 57117
(605) 312-1000
James Wallace, M.D.

Sanford USD Medical Center (Adult)

1100 South Euclid Ave.
Sioux Falls, SD 57117
(605) 312-1000
Susan Rohr, M.D.
David Thomas, M.D.

Tennessee

T.C. Thompson Children's Hospital (Pediatric)

910 Blackford St.
Chattanooga, TN 37403
(423) 778-6501
Joel C. Ledbetter, M.D.

East Tennessee Children's Hospital (Pediatric)

2100 W. Clinch Ave.
Medical Office Building
Suite 310
Knoxville, TN 37916
(865) 541-8830
John Rogers, M.D.
Eduardo Riff, M.D.

University of Tennessee Medical Center (Adult)

University Pulmonary and Critical
Care
1940 Alcoa Hwy, Ste. E-210
Knoxville, TN 37920
(865) 305-5888
Bruce Ludwig, M.D.

University of Tennessee Medical Center (Pediatric)

Pediatric Pulmonary Medicine
Physician's Office Building
777 Washington Ave. Suite P110

Memphis, TN 38103
(901) 287-5222
Dennis Stokes, M.D.

University of Tennessee Adult CF Program (Adult)

880 Madison
5th Floor, Suite A&B
Memphis, TN 38104
(865) 305-5888
Luis Murillo, M.D.

Vanderbilt Children's Hospital Vanderbilt University Medical Center (Pediatric)

2200 Children's Way
11215 Doctors' Office Tower
Nashville, TN 37232
(615) 343-7617
Rebekah Brown, M.D.

Vanderbilt University Medical Center (Adult)

1301 Medical Center Drive
Suite B-817, TVC
Nashville, TN 37232
(615) 322-2386
Bonnie S. Slovis, M.D.

Texas

Dell Children's Medical Center of Central Texas (Pediatric)

4900 Mueller Blvd.
Austin, TX 78723
(512) 324-0137
Bennie McWilliams, M.D.
Allan Frank, M.D.

Dell Children's Medical Center of Central Texas/UTSW Austin (Adult)

3305 Northland Dr., Suite 512
(512) 324-0137
Jason Fullmer, M.D.

Este listado fue actualizado en junio del 2012. Para obtener la lista más actualizada de los centros de atención, visite la página electrónica de la Fundación de FQ (www.cff.org) o llame al 1-800-FIGHT CF.

**Children’s Medical Center
of Dallas/University of Texas
Southwestern (Pediatric and
Adult)**

1935 Medical District Drive
Dallas, TX 75235
(214) 456-2361
Pediatric: Carolyn Cannon, M.D.,
Ph.D.

Adult: Raksha Jain, M.D.

**Tri-Services Military Cystic
Fibrosis Center—FOR MILITARY
PERSONNEL ONLY
(Pediatric and Adult)**

3851 Roger Brooke Drive
Fort Sam Houston, TX 78234
(210) 916-4927
Pediatric: John M. Palmer, M.D.

Adult: Catherine Shoff, M.D.

**Cook Children’s Medical Center
(Pediatric and Adult)**

901 Seventh Ave., Suite 420
Fort Worth TX 76104
(682) 885-6299
Pediatric: James C. Cunningham,
M.D.

Nancy L. Dambro, M.D.

Adult: John Burk, M.D.
Steven Q. Davis, M.D., M.S.,
F.C.C.P.

**Baylor College of Medicine/
Texas Children’s Hospital
(Pediatric)**

Pulmonary Medicine Service
6701 Fannin St., Ste. 1040
Houston, TX 77030
(832) 822-2778
Christopher M. Oermann, M.D.
Peter Hiatt, M.D.

**Baylor College of Medicine/
Baylor Clinic/The Methodist
Hospital (Adult)**

6620 Main, Ste. 11B.15
Houston, TX 77030
(713) 798-2400
Marcia Katz, M.D.

**Texas Tech University Health
Sciences Center (Pediatric and
Adult)**

Texas Tech Physicians Pediatrics
3601 4th St., Mail Stop 9903
Lubbock, TX 79430
806-743-7336
Adaobi Kanu, M.D.

**Christus Santa Rosa Children’s
Hospital (Pediatric and Adult)**

David Goldsbury Center for
Children and Families
Cystic Fibrosis Clinic
Second Floor
333 North Santa Rosa
San Antonio, TX 78207
Pediatric: (210) 704-2338
Donna Beth Willey-Courand,
M.D.

Adult: (210) 223-3010
Pedro Sepulveda, M.D.

**Children’s Hospital at Scott &
White (Pediatric and Adult)**

2401 South 31st St., Building 27
Temple, TX 76508
(254) 724-5504
Alma Chavez, M.D.

**University of Texas Health
Center at Tyler (Pediatric and
Adult)**

11937 US Highway 271
Tyler, TX 75708
(903) 877-5270
Rudolfo Amaro, M.D.

Utah

**Intermountain Cystic Fibrosis
Center University of Utah Health
Sciences Center (Adult)**

University Hospital and Clinics
50 North Medical Drive - Clinic 3
Salt Lake City, UT 84132
(801) 585-2804
Ted G. Liou, M.D.
Holly Carveth, M.D.

**Intermountain Cystic Fibrosis
Center University of Utah Health
Sciences Center (Pediatric)**

Pulmonology Division
100 N. Mario Capecchi Drive
Salt Lake City, UT 84113
(801) 662-1765
Barbara Chatfield, M.D.

Vermont

**Vermont Children's Hospital
(Pediatric and Adult)**

Children's Specialty Center
Fletcher Allen Health Care
111 Colchester Ave.
ACC 4th Floor, East Pavillion
Burlington, VT 05401
Pediatric: (802) 847-8600
Thomas Lahiri, M.D.
Adult: (802) 847-1158
Laurie A. Leclair, M.D.

Virginia

University of Virginia (Pediatric)

2270 Ivy Rd.
Charlottesville, VA 22903
(434) 924-2250
Deborah K. Froh, M.D.

University of Virginia (Adult)

1220 Lee St.
Charlottesville, VA 22908
(434) 924-5219
Cynthia Brown, M.D.
Veronica Indihar, M.D.

**Pediatric Lung Center (Pediatric
and Adult)**

2730A Prosperity Ave.
Fairfax, VA 22031
(703) 289-1410
John Osborn, M.D.

**Children's Hospital of the King's
Daughters Eastern Virginia
Medical School (Pediatric and
Adult)**

601 Children's Ln.
Norfolk, Va. 23507
(757) 668-7137
Pediatric: Cynthia A. Epstein,
M.D.

Adult: Ignacio Ripoll, M.D.

**Naval Medical Center,
Portsmouth—FOR MILITARY
PERSONNEL ONLY (Pediatric
and Adult)**

Cystic Fibrosis Center
Department of Pediatrics
620 John Paul Jones Circle
Portsmouth, VA 23708
(757) 953-2955
Lori Vanscoy, M.D.
Nam Ly, M.D.

**Virginia Commonwealth
University (Pediatric and Adult)**

Nelson Clinic 1st Floor
403 N. 11th St.
Richmond, VA 23298
(804) 828-2982
H. Joel Schmidt, M.D.

Washington

**Seattle Children's Hospital
(Pediatric)**

4800 Sand Point Way NE
M/SA-5921
Seattle, WA 98105
(206) 987-2024
Ronald L. Gibson, M.D., Ph.D.

**University of Washington
Medical Center (Adult)**

Medicine Subspecialties Clinic
1959 NE Pacific St.
Seattle, WA 98195
(206) 598-4215
Moira L. Aitken, M.D.

*Este listado fue actualizado en
junio del 2012. Para obtener la lista
más actualizada de los centros de
atención, visite la página electrónica
de la Fundación de FQ (www.cff.org) o llame al 1-800-FIGHT CF.*

**Pediatric Pulmonary and CF
Clinic (Pediatric and Adult)**

105 W 8th Ave., Suite 660E
Spokane, WA 99204
(509) 474-6960
Michael M. McCarthy, M.D.

**Mary Bridge Children's Health
Center (Pediatric and Adult)**

311 So. L St., M/S 311-01-0C
Tacoma, WA 98415
(253) 403-3131
Lawrence A. Larson, D.O.
David H. Ricker, M.D.

**Madigan Army Medical Center—
FOR MILITARY PERSONNEL
ONLY (Pediatric and Adult)**

9040 A Fitzsimmons Drive
Tacoma, WA 98431
(253) 968-1878
Donald Moffitt, M.D.

West Virginia

**West Virginia University
Charleston Division (Pediatric
and Adult)**

830 Pennsylvania Ave., Suite 104
Charleston, WV 25302
(304) 388-1552
Raheel Khan, M.D., F.A.A.P.
Kevin Mupin, M.D.

**West Virginia University CF
Center (Pediatric)**

1 Stadium Dr., POC
Morgantown, WV 26507
(304) 598-4835
Kathryn S. Moffett, M.D.

Wisconsin

**Saint Vincent's Hospital
(Pediatric and Adult)**

835 S. Van Buren St.
Green Bay, WI 54301
(920) 433-8508
Peter Holzwarth, M.D.

**Gundersen Lutheran Medical
Center (Pediatric and Adult)**

1900 South Ave.
La Crosse, WI 54601
(608) 775-4143
Todd Mahr, M.D.

**University of Wisconsin
(Pediatric)**

American Family Children's
Hospital
1675 Highland Ave.
Madison, WI 53792
(608) 263-6420
Michael J. Rock, M.D.

University of Wisconsin (Adult)

600 Highland Ave.
Madison, WI 53792
(608) 263-7203
Guillermo A. doPico, M.D.
Keith Meyer, M.D.

**Marshfield Clinic (Pediatric and
Adult)**

1000 North Oak Ave.
Marshfield, WI 54449
(715) 387-5251
Keith Pulvermacher, M.D.

**Children's Hospital of Wisconsin
Froedtert & Medical College of
Wisconsin (Pediatric)**

9000 W. Wisconsin Ave.
PO Box 1997, MS B620
Milwaukee, WI 53201
(414) 266-6730
Diana Quintero, M.D.

**Froedtert & Medical College of
Wisconsin (Adult)**

9200 W. Wisconsin Ave.
2PV- Pulmonary Clinic
Milwaukee, WI, 53226
(414) 805-9400
Julie A. Biller, M.D.

RECONOCIMIENTOS

La Fundación de Fibrosis Quística desea agradecer a las personas con FQ y sus familias y a los centros de atención de la FQ que contribuyeron con fotografías para este libro.

Gerentes de Proyecto:

Leslie Hazle, M.S., R.N., Director de Recursos para Pacientes de la Fundación de FQ
Melissa Chin, B.A., Especialista en Programas Clínicos de la Fundación de FQ

Apoyo Editorial de la Fundación de FQ:

Ashling Knight
Marybeth McMahon, Ph.D.
Leslie Rigby

Diseño:

Joan Christie Design

Ilustrador Médico:

Litwak Illustration Studio

Fotografía:

Cade Martin Photography
Dakota Fine
Doug Gritzmacher
Paul Nordmann

Esta información cumple con las directrices y estándares de la Fundación de FQ para materiales educativos, según fue revisada por el Comité de Educación de la Fundación de Fibrosis Quística.

Miembros del Comité de Educación de la Fundación de FQ en el 2012:

Lauren Ahrens, B.S.N., R.N.; Nancy Brager, M.D., F.R.C.P.C.;
Cindy Capen, M.S.N., R.N.; Abigail Dwyer; Laura Grande, M.S., R.D., L.D.;
Karen Boren Harville, L.C.S.W., C.C.L.S.; Crystal Holdeman;
Kathleen Lemanek, Ph.D.; Paula Lomas, R.N., M.A.S., C.C.R.P.;
Susan Butler McNamara, M.M.Sc, P.T., C.C.S.; Lisa Monchil, R.RT-NPS, C.C.R.C.,
C.C.M., A.E-C., C.P.F.T.; Sarah Phillips, M.S., R.D., L.D., C.D.E.;
Adrienne Prestridge, M.D.; Mary Sachs R.N., C.N.P., M.S.N.;
Veronica Wetmore, R.N., M.S.



Esta publicación ha sido posible gracias a una generosa donación indefinida de Aptalis Pharma, Inc



Cystic Fibrosis Foundation
6931 Arlington Road,
Suite 200
Bethesda, Maryland 20814
1.800.FIGHT.CF
www.cff.org

*Esta publicación ha sido posible
gracias a una generosa donación
indefinida de Aptalis Pharma, Inc*

