



101

Preguntas sobre Fibrosis Quística



101 Preguntas sobre Fibrosis Quística



Los niños comienzan a hacer preguntas difíciles enseguida, a veces puede parecernos demasiado pronto. Muchas de ellas son tan directas que nos cuesta encontrar las palabras adecuadas para responderlas sin causar más daño del que ya produce la enfermedad. Lo cierto es que el ser humano tiene una extraordinaria capacidad de aceptar, de vivir con aquello que la naturaleza le ha dotado, con naturalidad. De ahí que las respuestas debamos comunicarlas con la mayor sencillez posible.

Muchos jóvenes buscan con avidez información sobre su enfermedad en publicaciones y en Internet. Necesitan respuestas a lo que va a ser de ellos, a cómo será su vida adulta. Revolotean en su cabeza preguntas que no se atreven a formular, creyendo quizá que sólo se les plantean a ellos, inconfesables a veces, o con sentimiento de ser incomprendidos.

Cuando somos adultos probablemente ya nos hemos acostumbrado a vivir con la incertidumbre. La Fibrosis Quística forma parte de nuestra vida, incluso de nosotros mismos, con sus obligaciones de cuidados diarios, cargada de interrogantes de la eficacia de este u otro tratamiento, sobre si podremos aguantar todo este curso, conseguir un trabajo, de mantenerlo una vez logrado.

Este libro trata de aportar respuestas a algunas preguntas habituales, con el ánimo de orientar, de aportar información que nos sirva para interpretar mejor lo que supone la conviven-

cia con la enfermedad, que si bien determinará toda nuestra vida, también su impacto será menor si aprendemos a manejarla, apoyados por los extraordinarios especialistas que tenemos.

Sin duda, su lectura rigurosa y amena al tiempo, nos ayudará. A buen seguro que alguna duda resolverá, y quizá encontremos en sus páginas una clave, aquella idea que nos ayude a convivir con la enfermedad más que padecerla, para lograr que la Fibrosis Quística no sea el centro de nuestra vida, sino una circunstancia, y que podamos disfrutar de la aventura de vivir como cualquier persona. Si en ese anhelo contribuye en algo el libro que tienes en tus manos habremos logrado nuestro objetivo.

Es justo agradecer el esfuerzo y la entrega desinteresada de muchos especialistas, familiares y personas con FQ, para que esta obra pudiera publicarse. La ilusión puesta en la redacción de cada página será recompensada con el enorme beneficio que en tantas personas va a producir su lectura.

Tomás Castillo Arenal
Presidente de la Federación Española de Fibrosis Quística

17. ¿Por qué me siento culpable de que mi hijo tenga FQ?49

18. ¿Por qué me ha tocado la FQ a mí?50

19. ¿Hasta qué rama familiar es interesante realizar el estudio genético?51

20. ¿Qué posibilidades tengo de tener otro hijo con FQ y qué puedo hacer para no transmitirle la enfermedad?52

21. ¿Es una enfermedad contagiosa?54

22. ¿Qué alimentación es la más adecuada?60

23. ¿Cuándo es necesaria una dieta especial?62

24. ¿Qué puedo hacer para coger peso?63

25. ¿Qué hago si vomito la comida con las enzimas?64

26. ¿Qué hago si escupe la medicación? ¿Cómo se la doy?65

27. ¿Cuál es la forma adecuada de administrar las enzimas?65

28. Mi hijo no quiere comer, ¿qué hago?66

29. ¿Qué es una infección por Pseudomona?72

30. ¿Cómo es posible detectar el foco de bacterias: Pseudomonas, Estafilos?73

31. ¿Dónde viven las Pseudomonas? ¿En piscinas públicas?74

32. ¿Cómo se pueden matar las Pseudomonas? ¿Hay algún detergente o limpia-hogar?74

33. ¿Cuándo se debe hacer el examen de esputo, si casi siempre su secreción está verde?76

34. ¿Qué es un neumotórax?77

35. ¿Qué es una hemoptisis?78

36. ¿Qué tengo que hacer ante una hemoptisis grave en plena calle?78

37. ¿Dónde puedo encontrar información sobre la importancia de la fisioterapia?79

38. ¿Realmente es importante hacer fisioterapia todos los días?80

39. ¿Cómo funciona un espirómetro?80

40. Cuando el niño es asintomático, ¿es mejor dejarlo descansar y no hacer la fisioterapia?82

41. ¿Cuándo es aconsejable que empiece la escuela infantil?90

42. ¿Cómo cuento en el colegio que tiene Fibrosis Quística?90

43. ¿Qué obligación tienen en la escuela infantil y en el cole de darle la medicación?92

44. ¿Qué puedo decir en el cole cuando me ven tomar tantas pastillas?92

45. ¿Puedo hacer cualquier tipo de deporte?93

46. ¿Hasta qué punto de esfuerzo en el deporte pueden llegar nuestros pequeños?96

47. ¿Le rechazarán en el cole por tener FQ?97

48. ¿Qué puedo hacer para que mi hijo no baje su rendimiento académico si falta mucho al cole por las revisiones o porque está malo?98

49. He acabado la ESO, ¿debo tener en cuenta que tengo FQ para elegir qué sigo estudiando?99

50. Cuando me voy con mis amigos a comer por ahí, me da vergüenza tomarme el Kreon, ¿qué pasa si no lo tomo?107

51. ¿Qué pasa cuando estoy mucho tiempo en un bar donde hay mucho humo? ¿Quiere decir que no debería entrar?108

52. ¿Cómo tolera mi cuerpo el alcohol?109

53. ¿Las personas con FQ no deberían disfrutar a tope los años de juventud?110

54. Me voy de campamento y no quiero que nadie sepa que tengo FQ, ¿cómo me hago los tratamientos?112

55. ¿Cómo voy a mantener el horario de ejercicios si estoy en la cafetería disfrutando de mis amigos? ..113

56. ¿Qué digo cuándo me da un ataque de tos?117

57. ¿Por qué tengo que contar a mis amigos que tengo FQ? ¿Mantenerse al margen es malo? ...118

58. ¿Por qué me pongo enfermo más veces que mis amigos?119

59. ¿Pueden jugar los niños/as FQ con sus amigos a todo?120

60. ¿Puedo contagiar a alguien algo o alguien me puede contagiar alguna cosa?121

61. Me gusta una chica, ¿qué hago?129

62. ¿Cómo le digo a mi novio que tengo FQ?130

63. ¿Qué puedo hacer para no molestar a mi pareja si por la noche tengo mucha tos?131

64. Cuando estoy con mi pareja me da vergüenza sudar tanto ¿por qué por las noches, especialmente en verano, se suda tanto?132

65. ¿Pueden tener una relación sentimental/física dos personas con FQ?133

66. ¿Cómo puedo ampliar la información sobre sexualidad y FQ?133

67. ¿Cuándo puedo tomar anticonceptivos?134

68. ¿Cómo puedo organizarlo todo para que me dé tiempo a vivir, hacer fisioterapia, antibioterapia, vida diaria...?135

69. Cuando hago mi vida, todo el mundo me dice lo que tengo que hacer. ¿No se dan cuenta que bastante tengo yo?136

70. ¿Cuándo debo ir explicando a mi hijo lo que es bueno o malo para su enfermedad en relación a la sexualidad? ¿Sería mejor que se lo dijese el neumólogo?137

71. ¿Qué trabajos son perjudiciales para mi enfermedad?144

72. ¿Cómo se gestiona adecuadamente el reconocimiento del grado de discapacidad? (antes llamado certificado de minusvalía)145

73. Si estoy de baja laboral más de un año, ¿cómo puedo conseguir una invalidez?146

74. Si me dan la incapacidad, ¿qué pensión me quedaría? ¿puedo volver a trabajar?148

75. ¿A qué ayudas económicas tengo derecho por tener FQ?148

76. ¿Dónde se realizan los trasplantes?156

77. ¿Qué prioridades se establecen para el lugar que ocupas en una lista de trasplante?157

78. ¿Todas las personas con FQ acaban llevando oxígeno? ¿Y las que llevan oxígeno, acaban siendo trasplantadas?158

79. ¿Qué esperanza de vida tiene una persona con un trasplante?159

80. ¿Qué precauciones debo tener el primer año de trasplante?160

81. ¿Qué hago y qué soluciones tengo ante el rechazo del trasplante?161

82. ¿Me pueden trasplantar más de una vez?163

83. ¿Después de trasplantarme sigo teniendo FQ?163

84. ¿Puede tener una persona trasplantada una relación sentimental/física con otra persona que tenga FQ?164

85. ¿Podemos quedarnos embarazadas las mujeres con Fibrosis Quística?180

86. ¿Tendríamos que programar los embarazos las mujeres con Fibrosis Quística?180

87. ¿Necesitamos un seguimiento especial las mujeres con Fibrosis Quística embarazadas?182

88. ¿Podemos tener hijos los varones con Fibrosis Quística?182

89. ¿Cubre la seguridad social el tratamiento de fertilidad?184

90. ¿Debería dejar de trabajar para cuidar a mi hijo? ..189

91. ¿Me voy a morir?191

92. ¿De qué depende que una persona con FQ pueda vivir más o menos años?192

93. ¿Cuándo empeoran los síntomas? ¿Existe una edad más crítica?193

94. ¿Por qué no se crea algo así como un batido para controlar la secreción pancreática que dure todo el día, para que no tenga que tomar enzimas cada vez?194

95. ¿Cómo serán mis hijos? ¿Tendrán FQ?195

96. ¿Cómo de eficaz es la homeopatía?196

97. ¿Para cuándo se estima tener una cura de la enfermedad?197

98. ¿Seré capaz de superarlo yo, para que mi hijo pueda llevarlo mejor?199

99. ¿Cómo va a beneficiar el cribado neonatal a las personas con FQ?199

100. ¿Cómo puedo ayudar a la "lucha" de mi enfermedad?200

101. ¿Para qué sirven las asociaciones?201

Simpáticos salados



“Y no menos importante...
para saber transmitir, lo primero
es aprender a digerir”.

Alejandro Dueñas Celorio
FQ 30 años, Asturias.

No recuerdo el día ni la edad que tenía, sé que iba caminando por mi pueblo tranquilamente con mis padres, recuerdo que estaba jugando a que mis dedos eran un futbolista, no sé si sabéis cómo os digo, haciendo que corría por encima de un muro... entonces, de repente... “¿mamá, por qué me ha tocado a mí?”. Recuerdo a mi padre girar la cabeza hacia mí y quedarse mirándome como si realmente llevasen tiempo esperando esa pregunta y ya tuviesen la respuesta. Pero no, si la tenían no fueron capaces de articularla, aunque entre muchas cosas recuerdo perfectamente la siguiente afirmación: “hijo, esa es la pregunta del millón, pues porque a alguien le tenía que tocar”.

Recuerdo que no me dejó muy satisfecho (aunque a día de hoy me parece la respuesta más coherente), por lo que comencé a explorar por mí mismo y a buscar en todos los libros que caían en mis manos. Descubrí una carpeta que tenían mis

padres escondida con noticias sobre la FQ, informes médicos míos, la gran enciclopedia médico-familiar... todo era poco para saciar mi curiosidad. Y, aunque muchas de las cosas que leía, o todas, realmente me asustaban, tenía la necesidad de saber más sobre mi oponente, si es que quería que todo eso que decían los libros no me pasase a mí, ya que nada de lo que leía me había pasado por aquel entonces y me resultaba impensable que me pudiese ocurrir.

Y esos fueron lo comienzos de mi andadura personal en la FQ como estudioso y no como enfermo.

El proceso fue duro, no es agradable leer que morirás sin llegar a los 30... 31 máximo, que no podrás ser padre, que tu orga-



nismo está hecho polvo... pero por otro lado me dio una visión progresiva y completa de lo que me pasaba, que me ayudó mucho a entender el porqué de las cosas.

Muy a mi estilo, me voy a saltar las pautas que me han dado y me voy a permitir dar una opinión personal más allá de lo que se me ha pedido...

Padres y madres, si tenéis un pequeño con FQ, lo mejor, sin duda, es que vayáis juntos de la mano en vuestra andadura, no le ocultéis lo que le pasa, no le digáis que no es nada y que se va a curar. Los niños son fuertes, los niños son valientes y muy inteligentes, no les hagamos nosotros débiles. Hay que acompañarles en su viaje con naturalidad, explicarles a medida que su enfermedad llega y requiere que haga cosas, y en lo posible ir informando a dos o tres años vista de lo que puede ir llegando. Informar no es decir, informar es explicar ¿qué? y ¿por qué? Aprovechad el rato de la fisio para explicarle que su enfermedad le hace generar moco y que ese moco le genera infecciones, que esas infecciones hacen que algún día tendrá que tomar antibiótico, que entienda como algo natural crecer entre medicinas y sobre todo que entienda, por su propia experiencia, que cuando hace lo que se le dice desde la consulta médica se encuentra mejor. Sólo así podrá crecer tranquilo, sin estrés, sin complejos. Y sólo así nunca os cogerá fuera de juego con preguntas para las que no tengáis respuesta.

Recordad que aunque sean niños, también son enfermos y, como tales, tienen derecho a conocer para poder decidir.



¿Qué es la Fibrosis Quística?

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad crónica y hereditaria. Consiste en una alteración genética recesiva (es necesario que los dos padres sean portadores para que el hijo/a tenga FQ) que afecta a las zonas del cuerpo que producen secreciones, dando lugar a un espesamiento y disminución del contenido de agua, sodio y potasio. Esto da lugar a la obstrucción de los canales que transportan esas secreciones y permite que dicho estancamiento produzca infecciones e inflamaciones que destruyen zonas del pulmón, hígado, páncreas y sistema reproductor, principalmente.

Los síntomas característicos de esta enfermedad son sabor salado de la piel, frecuentes problemas respiratorios, falta de peso y problemas digestivos.

Su tratamiento se basa en tres pilares fundamentales: conseguir una nutrición adecuada, utilizar medicamentos que luchen contra la infección e inflamación respiratorias y realizar con regularidad la terapia física consistente en fisioterapia respiratoria, ejercicios de fortalecimiento de la musculatura del tórax para prevenir deformidades y la práctica de algún deporte

¿Por qué es salado el sudor?



En estas personas existe afectación de las glándulas sudoríparas y se pierden cantidades excesivas de sal (CINa) por el sudor.

Por ello, saben “salados” y es necesario beber líquidos y en ocasiones administrar suplementos de sal. En tiempos calurosos, así como en períodos de gran actividad física o procesos febriles importantes, es necesario tomar precauciones para compensar las pérdidas.



¿Se pueden equivocar con el diagnóstico?

Hoy en día es muy difícil el error diagnóstico, ya que existen unas directrices claras para realizarlo. Clásicamente se basaba en la historia clínica (enfermedad pulmonar e insuficiencia pancreática) y el test de sudor, pero una vez conocido el gen causante y las diferentes mutaciones se han ido conociendo casos menos típicos y frecuentes.

Los criterios que se exigen son: presencia de una o más manifestaciones clínicas o antecedente de un hermano con FQ o prueba de cribado neonatal positiva, unido a test de sudor elevado en dos o más muestras y/o identificación de dos o más mutaciones y/o demostración de anomalías características en el transporte iónico a través del epitelio nasal.



Mi hijo
tiene FQ
del páncreas,
¿acabará teniendo
FQ de los pulmones?

4

Debido a la evolución de la enfermedad, existe una alteración de la mucosidad pulmonar, lo cual conllevará la afectación de los pulmones. Por ello, es muy importante cuidar la salud pulmonar de los niños con FQ y, al menor síntoma respiratorio, acudir al neumólogo para iniciar su tratamiento y evitar que se produzcan lesiones pulmonares.

5

¿Cómo informo de mi
enfermedad y a quién?

La FQ es una enfermedad que puede afectar en varias áreas de nuestra vida, tanto a nivel personal como familiar y social. Por lo tanto, lo mejor es informar a las personas más cercanas al niño/a y la familia que forman parte de su entorno, como familia, amigos y colegio.

¿Cómo se le dice a una
niña de 5 años que tiene
FQ?

6

Con un lenguaje sencillo y claro, adaptado a su edad, con el que se le explique qué es lo que le pasa, por qué y qué debe hacer para seguir estando bien. Para ello es bueno utilizar cualquier tipo de apoyo como libros, folletos y otros medios audiovisuales, para que fundamentalmente este aprendizaje se realice a través del juego.





**Inmaculada Salas Trejo.
Mamá de Vera Carrión.
FQ 19 años, Valencia.**

Me resulta difícil encontrar en mis recuerdos el momento exacto en el que hubiera una comunicación expresa a mi hija de que el nombre de su enfermedad era Fibrosis Quística.

Desde el mismo momento en que conocimos el diagnóstico, la FQ con su nombre y apellidos pasaron a formar parte de nuestro lenguaje y vida diaria.

En casa, en el colegio, con los amigos, siempre hemos tratado con naturalidad el tema.

Al principio con la dificultad de dar explicaciones de una enfermedad tan desconocida, seleccionábamos la cantidad de información, intentando no agobiar a la gente (y a nosotros mismos). Vera siempre ha sabido que lo que tenía era Fibrosis Quística.

Hay que tener en cuenta que tanto su padre como yo hemos estado vinculados a la Asociación de FQ de la Comunidad Valenciana desde el principio del diagnóstico y que, de una

forma más o menos regular, ha formado parte de nuestra vida cotidiana y de nuestras actividades sociales.

Sólo recuerdo una vez, cuando Vera tenía 5 años, que en la consulta del fisioterapeuta oyó que estábamos hablando de FQ y de repente preguntó: ¿eso es lo que yo tengo? Le contestamos que sí y no hubo nada más especial que comentar. A veces no hay que dar más explicaciones que las que necesitan.

Nuestra hija ha hablado siempre abiertamente de lo que le pasaba.

En su época escolar, incluso cuando tuvo algún tratamiento intravenoso, acudía con normalidad (con su catéter en la mano, con una venda) y a sugerencia de su profesora, explicaba "a su manera" que tenía Fibrosis Quística y las cosas que tenía que hacer para cuidarse.

Todas las pastillas, mascarillas, etc. tenían un nombre propio: "bolitas para comer", "la elefantita para el aerosol" y algunas su propio nombre. Todo el tratamiento formaba parte de su vida de una forma natural. Lo más complicado fue hacer natural que debía comer más de lo habitual, sobre todo para nosotros. En casa, la hora de la comida se convirtió en un suplicio y en el cole era la última del comedor.

Excepto en el caso de la comida, en todo lo demás, siempre nuestra hija ha llevado una vida normalizada: competiciones, juegos, cumpleaños, excursiones, etc.

7

¿Cómo le explico que es diferente?

Los niños aprenden algunos conceptos siguiendo ejemplos o modelos de comportamiento, por eso es importante que los padres cuando habléis de otras personas, de lo que les diferencia, seáis comprensivos, tolerantes y le deis ejemplo de respeto a las diferencias de los demás.

Es importante también que vuestro hijo reciba un mensaje claro en cualquier situación, que la diferencia no es negativa, simplemente nos hace individuos únicos.



Para explicarles a los niños que las personas son diferentes entre sí pueden usarse juegos en los que puedan pasar por diferentes papeles con diferentes características, para que entienda que cada persona tiene cosas similares y cosas diferentes a los demás.

Puedes también usar historias, cuentos, donde existan personajes con situaciones similares a la suya.

Si haces que las diferencias de tu hijo o hija formen parte de la normalidad cotidiana, todo será mas fácil para él/ella y para todo el entorno. Que su tratamiento forme parte de una rutina cotidiana, sin tener que hacer cosas raras para esconderlo, que a medida que crezca participe en la preparación y administración de los medicamentos o técnicas de tratamiento. Su implicación en los cuidados que precisa contribuirá a normalizar la situación.

¿Cómo pueden afectarle las vacunas a la enfermedad?

8

Respecto a la vacunación habitual de la población, las personas con FQ tienen que cumplir el calendario vacunal obligatorio sin diferencias con el resto. Además, son aconsejables otras vacunas, como la de la gripe u otras, que podrían ocasionar enfermedades que complicasen el curso clínico de la FQ.

9

Me han dicho que tengo que ingresar, ¿qué puedo hacer para llevarlo mejor?

Cuando vas al hospital es importante que no pierdas de vista el objetivo: mejorar. Piensa que es el lugar donde recibirás todos los cuidados que necesitas para conseguir este objetivo.

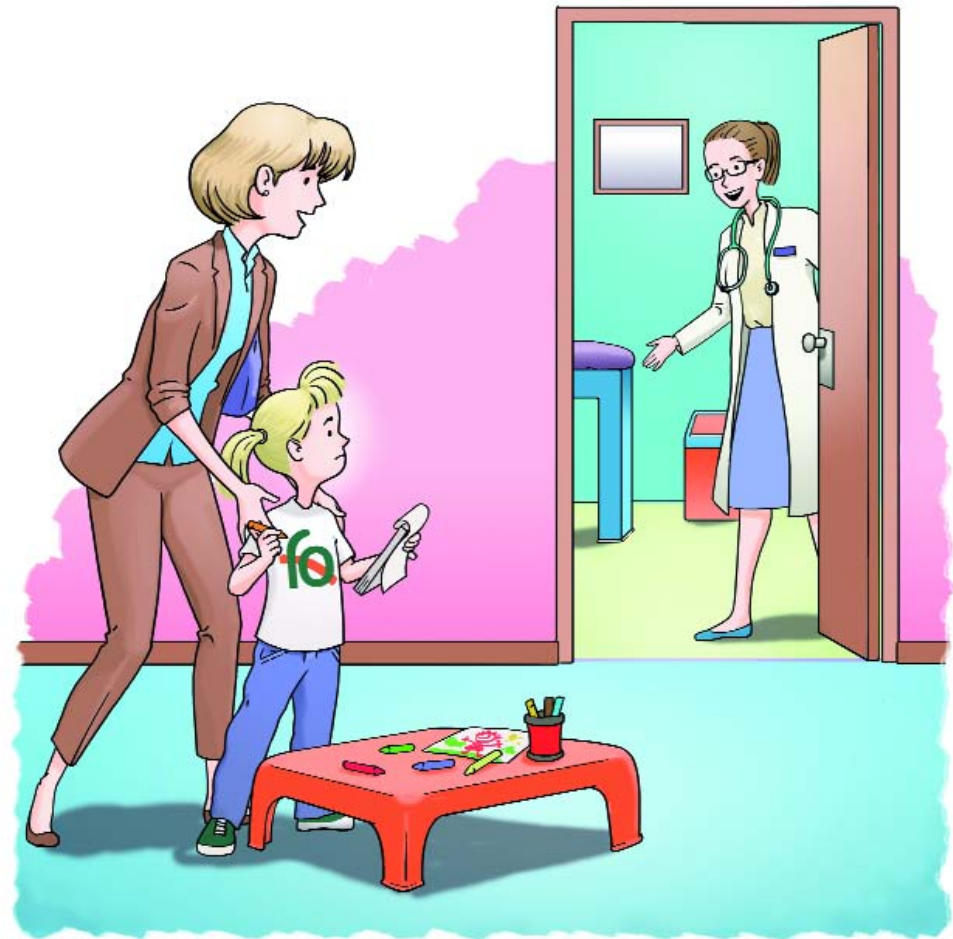
Intenta hacer cosas que haces habitualmente, si puedes: estudiar, leer, ver los programas de televisión que ves habitualmente... Camina un poco si es posible, relaciónate con otras personas que estén hospitalizadas (o con acompañantes) y que no supongan un riesgo por su situación, llévate al hospital cosas que te permitan tener un entorno agradable si la estancia va a ser larga: fotos, juguetes, libros, cojines...

Cumple con las recomendaciones de los profesionales, porque eso te ayudará a conseguir el objetivo.

Si en algún momento te sientes decaído/a, nervioso/a, o necesitas cualquier tipo de ayuda, pide que el psicólogo o psicóloga de tu hospital o asociación pueda visitarte, seguro que encontraréis la mejor manera de aliviar la situación.

10

¿Cómo puedo superar el miedo a las visitas de control?



Si los niños son muy pequeños, la manera de ayudarles a superar esos miedos son las siguientes:

- Preparar al niño para la visita médica, pero sin avisarle con demasiada anticipación ni sorprendiéndolo a traición. Tampoco es aconsejable llevarlos engañados.
- Hablar sobre el tema utilizando cuentos, libros infantiles o juegos de médicos, representando lo que le van a hacer en la consulta.
- No ignorar su dolor, si la prueba va a ser dolorosa es necesario explicárselo, pero sin entrar en detalles. Si se resiste a que le exploren, no enfadarse ni regañar al niño. En este caso se deberá adoptar una actitud tranquilizadora.
- Si los miedos persisten en una edad más avanzada:

Se intentará mantener la calma ante su enfermedad, lo que le ofrecerá una mayor tranquilidad en todos los sentidos. Además, será conveniente crear una imagen positiva del médico, explicar que su neumólogo o su gastroenterólogo son sus mejores aliados y que juntos lograrán mantener a raya a la FQ. Igualmente, se evitará hacer comentarios negativos sobre la profesión de médicos o personal clínico.

- Por último, tras la visita, no utilizar frases sobreprotectoras como: "pobrecito, que daño te han hecho".



"Ahora mismo, con 31 años, me parece que es fácil (casi) todo lo relacionado con los tratamientos, ingresos, etc. Pero no fue siempre igual".

Eloi Pons Marzal.
FQ 31 años, Castellón.

Con 11 años empecé en esto de la Fibrosis Quística. Para que te hagas una idea de cómo lo llevaba, por aquel entonces cada vez que me sacaban sangre me mareaba y acababa desmayado por los suelos. Ahora me río de todo aquello, pero recuerdo que entonces era algo terrible. Descubrí la técnica de sentarme en el sillón, subirme la manga de la camisa, estirar el brazo y mirar hacia otro lado. ¡Nada de ver agujas! Dejé de marearme y poco a poco me fui acostumbrando a las agujas. Todavía hoy tengo la costumbre de girar la cabeza y no mirar cuando me pinchan. Cosas de niños, o no tan niños.

Algo que me costó superar fueron los tratamientos intravenosos domiciliarios, el gotero. Recuerdo el día que me mandaron a casa con mi primer gotero. Águeda y M^a Rosa, mis enfermeras del Infantil de La Fe, no podían consolar mis llantos ni los de mi madre. Nos mandaban a casa con algo desconocido y

que nos daba a entender que yo estaba muy grave, o eso pensábamos. Pero después de los goteros notaba la diferencia, ¡y me encontraba tan bien!

Cuando iba al instituto no quería ni oír hablar de tomar pastillas, llevar goteros, ingresar en el hospital, ni nada que mostrara alguna señal de mi enfermedad, ni de que yo era diferente a los demás. Prefería pasar desapercibido. Con el tiempo, en cambio, he visto que lo que me gusta es ser diferente y original. Y eso nosotros ya lo tenemos de serie, únicos e irrepetibles. Ojalá me hubiera dado cuenta antes.

Noté un gran cambio al irme a la universidad y al vivir fuera de casa. Ya no tenía siempre ahí detrás a mis padres y tuve que coger las riendas. Me tenía que organizar las visitas médicas, los medicamentos, los tratamientos, etc. Al responsabilizarme de estas cosas, le quité bastante dramatismo y hierro al asunto. Le añadí normalidad, organización y rutina. Además, al ir yo solo, adquirí un punto de vista más crítico de los tratamientos, la fisioterapia, las visitas, los ingresos... Ahora quiero que me atiendan a menudo, bien y con rigor.

En cuanto a los ingresos, te puedo decir que los primeros no me gustaron. Pero estuve unos días en la UCI, y aparte de la gravedad de la hemoptisis y la operación que me hicieron, nunca he estado tan bien atendido como allí: leía tebeos de Mortadelo y Filemón, me traían zumo de naranja recién exprimido por las mañanas y pan tostado con mantequilla y mermelada...

Con esto quiero decir que, por muy mala que sea la situación, has de pensar que al menos estás en el sitio adecuado y en buenas manos. Yo aprovecho esos días para cuidarme mejor, aprender, estar cerca de mi familia... Además, es como una desconexión de la rutina y de las obligaciones, ¡aprovéchalos!

Las hemoptisis son lo que más me ha costado de superar, de hecho todavía no lo he hecho. Simplemente, por un cambio de medicación he dejado de sangrar. El hecho de sangrar al hacer algunas actividades me limitaba, pero fui aprendiendo qué podía hacer y qué no. La experiencia es un grado, aprende de ti mismo, escúchate y hazte caso.

Muchas veces he afrontado de una manera más positiva o negativa las dificultades en función de cómo he estado anímicamente. Si yo estoy fuerte, ya pueden venirme goteros, ingresos o lo que sea, sé que lo superaré y después estaré mejor. Pero si me pilla de bajón... ¡un desastre! Por eso hay que prevenir, hay que cuidarse el cuerpo y la mente. Hay que ser positivos y tener las pilas cargadas, por lo que pueda venir. Con buena actitud, todo (o casi todo) se puede superar.



¿Cómo sé que el tratamiento actual de mi hija es el más actualizado y, en consecuencia, el más efectivo?

El control de la persona con Fibrosis Quística en las Unidades de Referencia atendidas por un equipo multidisciplinario asegura la atención de forma integral con los tratamientos más actualizados. En dichas unidades se realizan los ensayos clínicos con los medicamentos que han sido aprobados de forma reciente. No siempre los últimos tratamientos son los más efectivos, por lo que es esencial tener una buena comunicación con el médico especialista, la cual se establece con los controles frecuentes en los centros de referencia. Así se asegura se reciba un tratamiento individualizado, acorde a su grado de afectación y de máxima actualidad.

¿Por qué me da miedo ir al médico cuando me encuentro mal?



Los principales miedos a los que se enfrentan las personas cuando acuden a la consulta suelen ser: miedo al dolor, miedo al propio médico y miedo a lo desconocido.

- Miedo a sentir dolor ante algunos procedimientos médicos (inyecciones, vías, manipulaciones, etc.).
- Miedo a lo desconocido, ya que puede llegarse a pensar que en la visita al médico se está más grave de lo que se aparenta y se teme a una posible hospitalización o a salir de la consulta con la vía puesta.
- En algunas ocasiones, producen cierto temor las formas de proceder del médico. La rapidez en sus actuaciones, la objetividad y la distancia profesional a veces son consideradas como sinónimos de frialdad o rechazo.

Si los niños son muy pequeños, el principal miedo es a quedarse solos con el médico durante el reconocimiento.



¿Por qué se me ponen los dedos tambor?

Los dedos en palillo de tambor o acropaquia se refieren al engrosamiento que experimentan las falanges de los dedos de las manos o pies, y a la forma curvada que adquieren las uñas. No se sabe con exactitud cuál es la causa, pero se postula que el bajo contenido de oxígeno en la sangre (hipoxia) y las frecuentes infecciones pueden ser las causas.



Pueden desarrollarse debido a otras enfermedades pulmonares como las bronquiectasias no debidas a la FQ y a enfermedades del corazón o del hígado.

¿Por qué me tengo que tomar el ursodeoxicólico?

14

Algunas personas con FQ, más de un 20% a partir de la adolescencia, pueden tener problemas en el hígado. Es lo que se conoce como enfermedad hepática relacionada con la fibrosis quística (EHRFQ). Los conductos biliares, que recorren el hígado, pueden bloquearse por alteración de las secreciones, que al igual que en los pulmones, se vuelven espesas, obstruyendo el flujo de la bilis.

El ácido ursodeoxicólico (AUDC) es un ácido biliar que se produce normalmente en el hígado y favorece el flujo de las sales biliares. Te lo tienes que tomar porque es el tratamiento más efectivo para evitar que progrese la EHRFQ. Además, no tiene efectos adversos. Si no se toma diariamente de forma continuada, es muy posible que tengas aumento de transaminasas y que la enfermedad evolucione más deprisa.

15

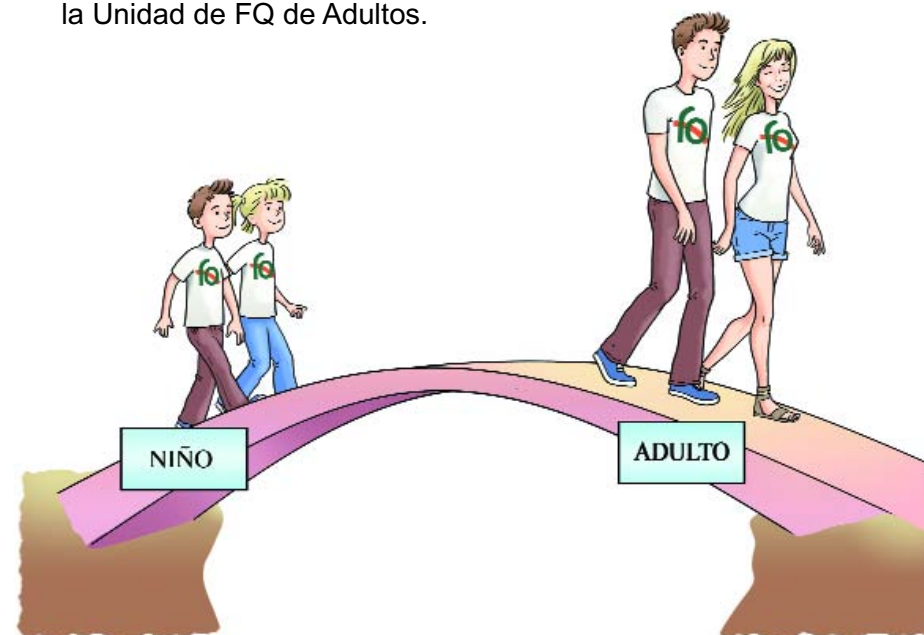
¿Cuál es la forma más adecuada de administrar los medicamentos?

Cada fármaco tiene una presentación específica ya sea vía oral, endovenosa o inhalada. Su forma de administración debe ser siguiendo rigurosamente las indicaciones y vías de administración para las que tiene probada su eficacia.

¿Cuándo debo hacer el cambio de pediatría a adultos? ¿No es mejor que el niño/a siga con los especialistas de infantil que lo conocen mejor?

16

Sin duda su pediatra es quien mejor conoce la evolución de su enfermedad. Hoy en día está perfectamente establecido que el paso a la Unidad de Adultos no tiene por qué implicar ningún menoscabo en el adecuado control de su enfermedad. Sin duda, dependiendo de las condiciones globales (Pediatría-Adultos) de cada unidad, tanto la edad como la forma de efectuar la transferencia a la Unidad de Adultos pueden variar. Como regla general es muy recomendable que los adultos reciban su tratamiento en la Unidad de FQ de Adultos.

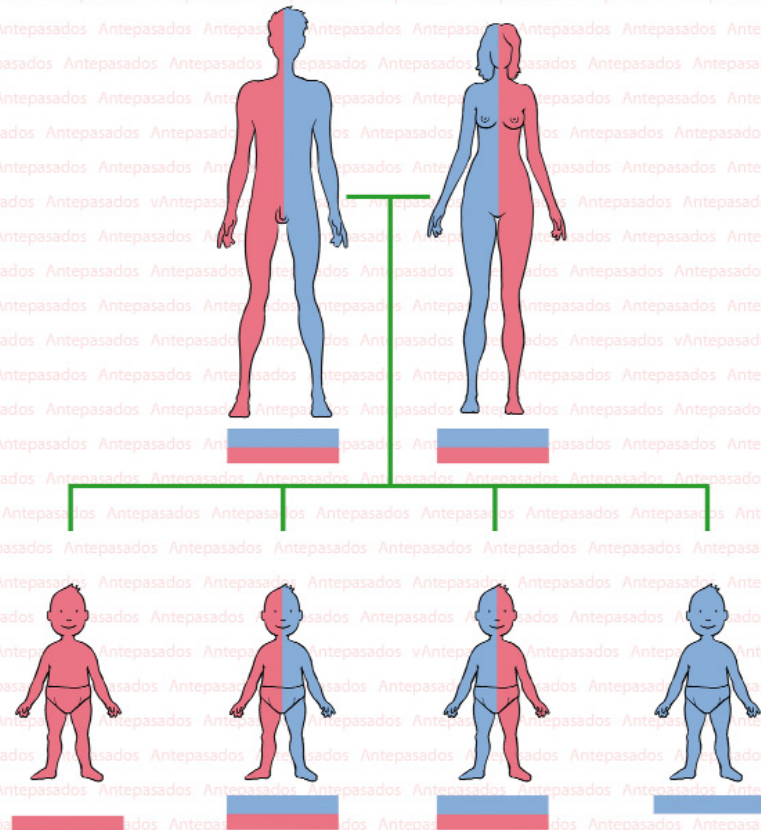


RESPUESTAS DEL CAPÍTULO 1

- **Pregunta 1:** Estefanía Alabau de Lera. Gabinete de comunicación. Federación Española de Fibrosis Quística.
- **Preguntas 2, 3 y 8:** Dra. Amaia Sojo Aguirre. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital de Cruces. Barakaldo Vizcaya.
- **Pregunta 4:** Hego Seguro Gurruchaga. Dietista-Nutricionista. Hospital Vall d’Hebron. Barcelona.
- **Preguntas 5 y 6:** Paqui Cuadrado Ibáñez. Psicóloga Clínica. Asociación Madrileña contra la FQ.
- **Preguntas 7 y 9:** Rosa María Redondo. Decana del Colegio Oficial de Psicólogos de Extremadura.
- **Pregunta 10:** Eulalia Díaz Vázquez. Psicóloga de la Asociación Murciana de FQ.

- **Preguntas 11, 12 y 13:** Dra. Silvia Gartner. Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitario Vall d’Hebron. Barcelona.
- **Pregunta 14:** María Garriga García. Nutricionista. Hospital Ramón y Cajal de Madrid.
- **Preguntas 15 y 16:** Dr. Félix Baranda García. Neumólogo. Responsable de la Unidad de Adultos. Hospital de Cruces, Barakaldo. Vizcaya.

Antepasados



dencia. En esa época tuve mi segundo contacto con la FQ. Fue a través de una amiga, que tenía una hija de la misma edad que Cristina. Un día le pregunte: “¿cuándo te vas animar a tener un segundo hijo?”, entonces fue cuando me explicó que tenía un sobrino afectado por una patología grave denominada Fibrosis Quística, enfermedad genética hereditaria. En ese momento era imposible saber si ellos podían ser portadores de dicha enfermedad, por lo que habían decidido no tener más hijos.

En 1990 vino al mundo mi segunda hija, Silvia. Nació completamente normal, a los dos meses de vida empezó a tener diarrea, pero como era pleno verano pensamos que podía ser debido al calor. En unos días nos dimos cuenta que eso no era normal, ella se tomaba todos los biberones pero no engordaba ni un gramo, le dimos leches especiales por si padecía alguna alergia a la leche de vaca, papillas de arroz... pero no había manera de frenar la diarrea. La visita de control al pediatra nos tranquilizó pues nos explicó que esos síntomas podían indicar que la niña tuviera un colon inmaduro y que con la edad mejoraría. Fueron pasando los meses y entre los 8 ó 9 tuvo su primera y única pulmonía que solucionamos con antibiótico sin dejar ninguna secuela en el pulmón. En ese momento, en una revista de divulgación infantil había un artículo dedicado a los niños FQ. Lo que más me llamó la atención de dicho artículo fue el reflejo de todos o casi todos los síntomas en mi hija, sobre todo a nivel digestivo.

A partir de ese instante empezó nuestro peregrinaje por las consultas de distintos pediatras y especialistas, le pedían análi-

sis, pruebas... los médicos dudaban en el diagnóstico entre una posible celiacía u otra patología digestiva, pero cuando yo preguntaba si podía ser una FQ la respuesta normalmente era negativa, pues el pulmón estaba aparentemente bien y eso indicaba que difícilmente podía ser una FQ. Silvia ya había cumplido los 2 años cuando a un especialista digestivo le sorprendió el hecho de que la niña llevara un retraso ponderal de peso y estatura muy evidente respecto a nosotros, sus padres, y nos explicó que quería realizarle el test del sudor para descartar una FQ. La sorpresa, entre comillas, fue que dio positivo. Se lo realizaron tres veces para confirmar el diagnóstico junto a un test de Sobel. El siguiente paso fue ir a ver a un especialista en neumología infantil para conocer el estado del pulmón. Éste nos asesoró sobre la patología y las distintas complicaciones que podían ir apareciendo conforme Silvia se fuera haciendo mayor. También nos informó de que desde 1989 se conocía el gen de la FQ y que era conveniente realizar las pruebas genéticas tanto a Silvia como a nosotros y a su hermana.

Con los resultados genéticos ya no había dudas, Silvia padecía FQ y nosotros y su hermana éramos portadores. Mi mutación y la de su padre eran distintas, lo que podía indicar que había alguna posibilidad de que la enfermedad se desarrollara de forma menos agresiva.

A partir de ese momento nos pusimos manos a la obra para garantizar la máxima calidad de vida para nuestra hija. Ella ha ido creciendo entre enzimas, inhaladores, antibióticos... y todos los controles médicos necesarios, pero sin dejar de lado

en ningún momento una vida completamente normal, es decir, la asistencia al cole, fiestas con amigos, vida social, práctica de deportes... Paralelamente, a su prima Cristina también le diagnosticaron una FQ. Ella tenía aproximadamente unos 9 ó 10 años.

Actualmente, mi hija ya tiene 20 años. No ha sido fácil llegar hasta aquí, pues durante todos estos años ha habido un poco de todo. No nos hemos escapado de alguna que otra infección por *Pseudomona aeruginosa*, aunque afortunadamente no ha colonizado, algún ingreso con la aparición de la diabetes... Todo esto no ha impedido que Silvia haga una vida como cualquier persona de su edad, siempre teniendo en cuenta que debe cuidarse, cumplir con la medicación y hacer todos los controles médicos.

Mi agradecimiento a todo el equipo de profesionales (médicos, enfermeras, fisioterapeutas...) del consorcio Parc Taulí de Sabadell.

17

¿Por qué me siento culpable de que mi hijo tenga FQ?



El origen de este sentimiento podemos encontrarlo en nuestra infancia, en nuestro sentido exagerado de la responsabilidad o en nuestra imagen interior más o menos rígida de lo que “debería ser”, del hijo/a ideal que nunca tendremos o del padre/madre ideal que nunca seremos. Cuando la realidad choca con ese

modelo interiorizado ideal-irreal (“yo debería evitar todos los males a mi hija”, “mis genes deberían ser perfectos”...), surge en algunas personas el sentimiento de culpa.

Este sentimiento es muy desagradable y crea mucha angustia, pero lo verdaderamente dañino no es sentirse culpable, sino quedarse estancado en este sentimiento sin avanzar. Cuando la culpa implica a los hijos es especialmente peligroso, no sólo por el sufrimiento emocional que nos causa, sino porque para aliviar la culpa cambiamos nuestros patrones educativos haciéndonos demasiado permisivos o sobreprotectores, lo que dificulta el proceso de crecimiento y madurez que permitirá a nuestros hijos ser adultos seguros y autosuficientes. Para avanzar en el sentimiento de culpa es necesario cambiar nuestros “deberías” por otros más flexibles/realistas y aceptar que las cosas están como están, y que cada persona da la mejor respuesta que puede a cada situación.

¿Por qué me ha tocado la FQ a mí?

18

“La indicación más sensata es no intentar dar respuestas racionales que expliquen lo que en realidad no tiene explicación”. Bermejo JC. *La familia ante momentos difíciles*.

Para esta pregunta no tenemos respuesta y al quedarnos en ella sólo conseguimos aumentar el sufrimiento ante lo que escapa a nuestro control.

Cuando se piensa que esta pregunta no tiene respuesta es cuando empezamos a solucionar la frustración en la que se vive mientras se la está uno planteando. Renunciar a darse respuesta implica una gran fortaleza personal y otorga una profunda serenidad y paz interior.

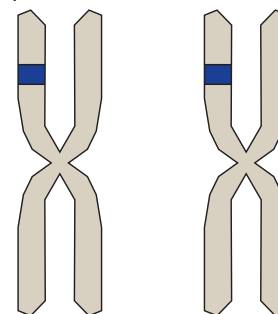
Aparte de la inexistencia de respuestas concretas, existe la posibilidad de hacernos otras preguntas que favorezcan un afrontamiento más adaptativo a la situación. Esas preguntas están más en la línea de “qué puedo hacer con esto que me está sucediendo” o “con qué actitud puedo afrontar mi situación”.

Según el psiquiatra vienés Víctor Frankl, “es posible encontrar un sentido a la vida en todo tipo de circunstancias, incluso en las más adversas”.

19

¿Hasta qué rama familiar es interesante realizar el estudio genético?

(1) Par de Cromosomas



Gen 

Se aconseja el estudio genético a cualquier individuo con antecedentes familiares, ya que hay que tener en cuenta que su riesgo de ser portador es superior al de la población general.

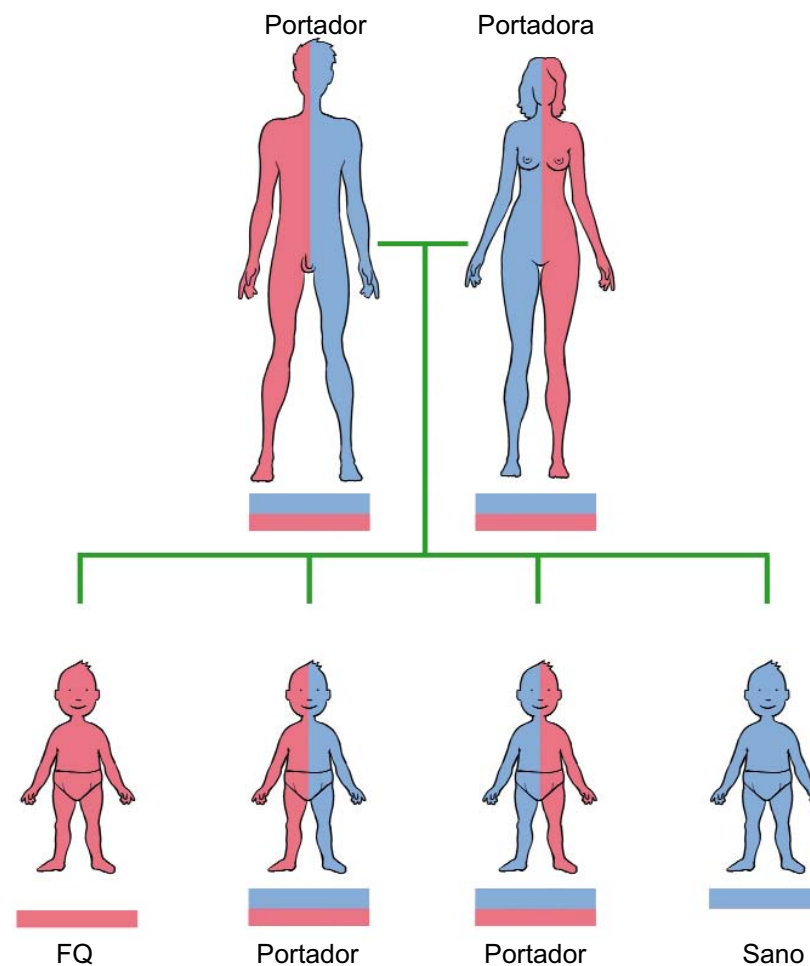
También se aconseja el estudio genético a la pareja de una persona con FQ y a la pareja de una persona portadora de FQ, ya que es la única forma de determinar su estatus de portador/no-portador o al menos darle una estimación más precisa del riesgo para la descendencia.

¿Qué posibilidades tengo de tener otro hijo con FQ y qué puedo hacer para no transmitirle la enfermedad?

20

En una pareja de portadores el riesgo de tener un hijo con FQ es del 25% en cada embarazo.

Si deseas tener más hijos consulta con tu unidad de referencia para conocer las diferentes opciones (diagnóstico prenatal, diagnóstico preimplantacional, donante anónimo, adopción).



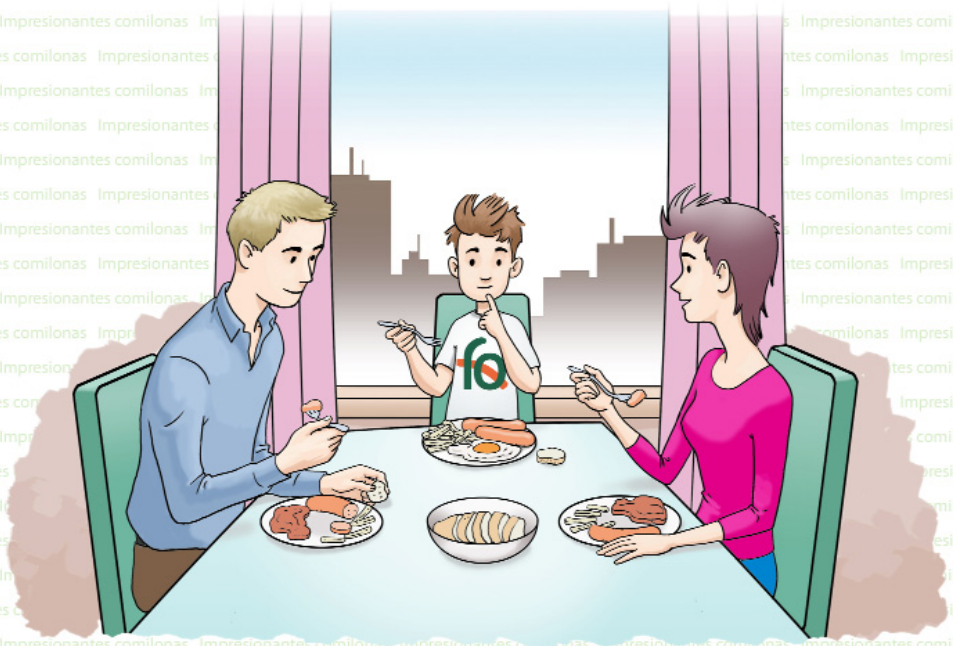
21

¿Es una enfermedad contagiosa?

Es una enfermedad genética, no se contagia, se transmite de padres a hijos de forma recesiva. En una enfermedad recesiva, las dos copias del gen (una paterna y otra materna) deben presentar una mutación para que aparezca la sintomatología.

RESPUESTAS DEL CAPÍTULO 2

- Preguntas 17 y 18: Beatriz Monfort Gil. Psicóloga. Asociación de Fibrosis Quística de la Comunidad Valenciana.
- Preguntas 19, 20 y 21: Dra. Teresa Casals Senent. Centro de Genética Médica y Molecular. Barcelona.



Así que no lo pensé más. Me planté un día en la consulta del médico y le dije casi llorando: “No sé dar de comer a mi hijo, doctor”.

Esther Sabando. Mamá de Alberto. FQ 16 años, Madrid.

Al principio, cuando supe que la alimentación era un pilar básico en el tratamiento diario de mi hijo pensé: “Con esto sí que no puedo. ¿Cómo lo hago? Si este niño no come... ¡sólo vomita!”. A mi mente venían miles de preguntas: ¿Cómo hago que coma? ¿Cuánta comida le doy? Y si vomita, ¿le vuelvo a dar las enzimas? Mira que si le empacho... Miles y miles de preguntas sin respuesta.

Todo era agobiante, ya no sólo eran las vitaminas, las enzimas, los aerosoles, la fisioterapia... También era el comer y, además, hacerlo bien. Pero ¿cómo? Socorrooooooooo.

Como en cualquier otro momento difícil en el que me había puesto la Fibrosis Quística en los últimos meses pensé: “A por ello. Si los demás padres lo consiguen, yo también. Si los demás niños crecen y engordan, el mío también”.

Comencé a hacer búsquedas en Internet, en revistas especializadas, en cualquier sitio donde se hiciera referencia a la comida y a los niños. Era como un radar. En cuanto oía las palabras “comida”, “niños”, “Fibrosis Quística”, me ponía en alerta. Pero nunca nada era suficiente, no valía con darle de comer las calorías recomendadas para los bebés de su edad, noooo, teníamos que hacer que comiera el doble. ¡Vaya papelón!

Siempre que teníamos que ir a las revisiones al hospital pensaba: “Hoy lo pregunto. De hoy no pasa”, pero luego entre la espirometría, la saturación de oxígeno, las analíticas, las radiografías, las cacas, los esputos... Entre todo ese maremágnum de información y pruebas, siempre olvidaba preguntar por la comida.

Una de esas noches de insomnio en las que no dejaba de lamentarme por mi mala suerte pensé: “¿Pero qué estoy haciendo? ¿No me han dicho que pida ayuda si la necesito? Todo el mundo me ofrece ayuda: la asociación, los médicos, las enfermeras... pues éste es el momento. Definitivamente, necesito ayuda. Necesito saber qué hacer...”

Así que no lo pensé más. Me planté un día en la consulta del médico y le dije casi llorando: “No sé dar de comer a mi hijo, doctor. No sé cómo hacer que tome más calorías...”. Y aquel médico, que hasta entonces me parecía gruñón, me dijo muy serio: “Siéntese”.

Pensé que iba a recibir una buena regañina, pero estaba muy equivocada. Con todo el amor del mundo y con toda su paciencia, aquel doctor, hasta entonces para mí bastante “gruñón”, empezó a repasar paso a paso todo lo que le daba de comer a mi niño en cada toma, durante el día y durante la noche. Además, me puso en contacto con la nutricionista de la unidad para que me orientara sobre la manera de preparar los alimentos, cómo enriquecerlos, etc. Y, sobre todo, aquel doctor me enseñó que de nada sirve lamentarse ni esconderse, hay que ponerse “manos a la obra”, hay que trabajar, preguntar, dejarse orientar, etc., ya que nadie sabe al principio cómo actuar, pero tenemos la gran suerte de contar con magníficos profesionales tanto en el hospital como en las asociaciones que nos pueden ayudar.

Y así fue, empecé a poner en práctica todas las recomendaciones y consejos. Todos aquellos truquitos para enriquecer los platos eran estupendos...

Y así surgió el milagro. El niño crecía, engordaba... ¡No lo podía creer!, una vez más lo había conseguido. Con ayuda, pero lo había conseguido. Con esa ayuda que a veces nos cuesta tanto pedir, pero que por suerte la tenemos a nuestra disposición.

¿Qué alimentación es la más adecuada?

22

En líneas generales, el plan de alimentación debería ser similar al de toda dieta. Es decir, la dieta será completa, variada, suficiente, equilibrada y gastronómicamente agradable con el fin de tomar todos los nutrientes necesarios en las cantidades recomendadas según la situación física y patológica. Es frecuente que con Fibrosis Quística los requerimientos energéticos estén aumentados entre un 20% y un 50%. Por tanto, la dieta tendrá que incluir todos los grupos de alimentos en una proporción parecida a la de la pirámide de la alimentación saludable. Como base de los menús estarán los alimentos del grupo de cereales y féculas: pan, pasta, harina, cereales (maíz, arroz, etc.), patata. Habrá que tomar varias raciones de estos productos al día y deberán estar incluidos en todas las comidas. A continuación, frutas, hortalizas y verduras, también ayudan a cubrir las necesidades de fibra y carotenos. Leche, yogures y quesos: 2 a 4 raciones/día. Y aceite de oliva para cocinar y aliñar. Estos son los alimentos de consumo diario. De manera semanal se comerá carne, pescado (tanto azul como blanco), legumbres, frutos secos y huevos. Y como alimentos de consumo ocasional, chucherías, dulces, carnes y productos muy grasos.

Los nutrientes a los que hay que prestar especial atención son: ácidos grasos esenciales, ácido linoleico, vitaminas liposolubles: A, D, E y K y vitamina B12.

El componente que debería estar más aumentado es la grasa, pero no suele ser un problema, ya que la dieta habitual es más rica en grasa de lo recomendado. Si fuera necesario un mayor

aporte, se podría suplementar la dieta con módulos de triglicéridos de cadena media.

Tipo dieta	Kilocalorías	% Proteínas	% Hidratos de carbono	% Grasas
Dieta normal	100%	12-15	50-60	30-35
Dieta en Fibrosis Quística	120-150%	12-15	45-50	40

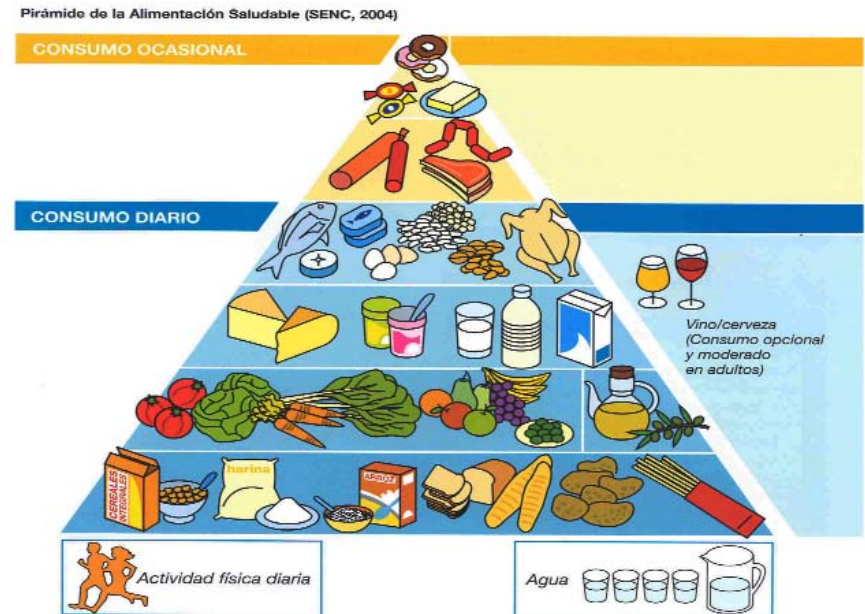


Figura 1: Pirámide de la Alimentación Saludable (SENC 2004)

23

¿Cuándo es necesaria una dieta especial?

Independientemente de la edad que se tenga, un peso y estatura normal ayudan a fortalecer los pulmones y preservar la función pulmonar. Del mismo modo, una buena nutrición también nos va a ayudar a desarrollar y conservar un sistema inmunológico fuerte para combatir las infecciones. Si padecemos FQ puede que necesitemos comer entre un 20 y un 50 por ciento más de calorías que las personas sin FQ. Esto a veces es difícil de lograr, pues aunque comamos bien, incluso hasta 5 veces al día, es posible que no ingiramos las suficientes calorías para crecer con normalidad.

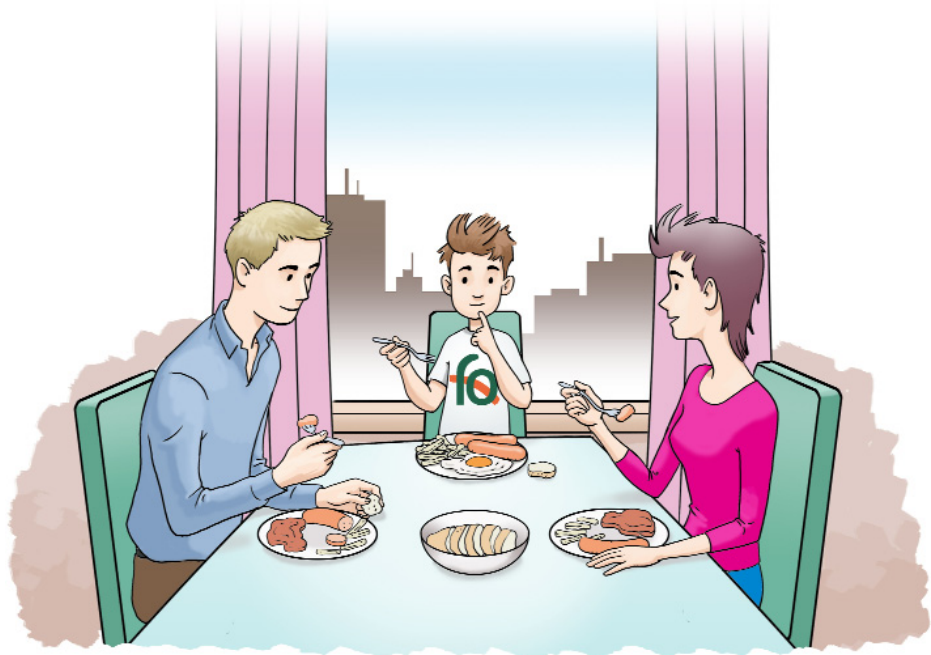
A causa de la relación tan importante entre un peso corporal adecuado y una mejor función de los pulmones, tal vez su médico o dietista recurra a la ayuda de una dieta especial por vía oral o por sonda que proporcione las calorías extras que necesita para ganar peso y crecer. La dieta especial es un suplemento de las comidas que realizamos habitualmente, no un sustituto.

24

¿Qué puedo hacer para coger peso?

La primera y más inmediata actuación será tener muy en cuenta gustos, situación fisio-patológica, horarios de mayor apetito, etc.

Para enriquecer energéticamente la dieta, es recomendable incluir o aumentar alimentos con alto rendimiento calórico, es decir, que aporten bastantes calorías en cantidades pequeñas. Los recursos son varios: añadir aceite de oliva, queso, quesitos, mantequilla, margarina, nata, huevo, azúcar, miel, patata, etc. a los platos o salsas; cocinar más pescado azul que blanco; tomar



puñaditos de frutos secos, bien como snack en almuerzos y meriendas o en ensaladas, lácteos o guarniciones; incluir en los menús alimentos dulces como miel, mermelada, azúcar o chocolate; incluir embutidos como chorizo, panceta, morcilla en algunos platos; cocinar carnes y pescados usando rebozados, empanados, guisos; incluir salsas o frituras como guarniciones de los platos; fraccionar las tomas, es decir, comer 5 ó 6 veces al día, también mejora el apetito.

Evitar cantidades importantes de alimentos que nos llenen mucho y contengan pocas calorías: ensaladas, consomés, verduras de hoja verde, etc. Además, es preferible tomar el agua fuera de las comidas.

Si todo esto es insuficiente y no conseguimos mantener un estado nutricional adecuado, habrá que plantearse la suplementación con módulos hipercalóricos e, incluso, nutrición enteral como complemento de la alimentación oral.

25

¿Qué hago si vomito la comida con las enzimas?

Si el vómito es algo puntual, inmediato al inicio de la comida y observamos en él gránulos de las enzimas, se puede volver a dar la mitad de la dosis de enzimas que correspondía para esa comida. Si el vómito son pasados ya unos 20 minutos, no haremos nada, es decir, no repondremos las enzimas. En la siguiente comida tomaremos nuestra dosis habitual de enzimas pauta-da. Si vomita en más de una toma, tendrá que consultar con su médico especialista en Fibrosis Quística

¿Qué hago si escupe la medicación? ¿Cómo se la doy?

26

Los niños muchas veces rechazan los alimentos y/o medicinas nuevas, como las enzimas. Las enzimas vienen en cápsulas, en forma de gránulos diminutos. Cuando son niños pequeños, no pueden tragar las cápsulas y lo que tendremos que hacer es abrir la cápsula y mezclar los gránulos con una cantidad pequeña de comida ácida, como zumo de frutas. Use una cuchara para darle los gránulos mezclados con el zumo, antes de cada comida o tentempié. A algunos niños no les gusta mezclar las medicinas con la comida, en ese caso, pondremos los gránulos solos en una cuchara e intentaremos que se lo trague. Las enzimas no se pueden masticar ni triturar pues pierden la película de protección.

Si su niño es mayor y escupe las enzimas, deje que participe en su tratamiento siendo él quien abra la cápsula y vierta los gránulos en el alimento que él mismo escoja. Algunos niños rehúsan comer o tomar la medicación si lo hacen obligados.

27

¿Cuál es la forma adecuada de administrar las enzimas?

La forma correcta de tomar las cápsulas es al inicio de las comidas. Sin embargo, si hay que añadir gran cantidad de enzimas, se permite tomar no más de la tercera parte de las mismas durante la comida. Acompañarán siempre que se vaya a tomar grasa en la dieta. Por ello, lo habitual es tomar enzimas en casi



la totalidad de las ingestas ya sean principales o tentempiés. Únicamente, en comidas que no contengan nada de grasa (frutas y algunos vegetales) no se administrarán.

No es conveniente mezclar las cápsulas con alimentos de pH básico, poco ácidos (leche) y tampoco se recomienda abrirlas, macharlas, triturarlas ni masticarlas. Lo ideal es tomar las enzimas enteras sin manipularlas.

En niños pequeños, cuando no es posible tomar las cápsulas completas, éstas se abren justo antes de su consumo y se toman añadidas en algún zumo ácido o en agua.

Mi hijo no quiere comer, ¿qué hago?

28

Cuando quieres alimentar a tu hijo/a y crees que no lo estás consiguiendo es posible que sientas frustración, que no eres capaz de cumplir con tu obligación, que algo estás haciendo mal y tienes la culpa de esta situación. Son reacciones bastante comunes y en vez de preocuparte, vamos a ver en qué te puedes ocupar para superar esta dificultad.

El objetivo es enseñar a los niños el hábito de comer bien y de todo, para conseguirlo es fundamental tener paciencia (ya que es inevitable cometer errores) y no perder la actitud afectuosa y tranquila.

En primer lugar hay que plantearse si nuestro hijo/a realmente no come y para ello observaremos durante varios días qué come en cada comida y entre horas, cómo come, en qué lugar y con qué elementos a su alrededor. Nuestra actitud también es clave porque queremos transmitir al niño que comer es agradable.

Para ello, en el momento de la comida deberemos procurar:

- Elegir un lugar adecuado para comer e intentar que sea el mismo cada día.
- Crear un ambiente agradable y tranquilo, hablarle y preguntarle por sus cosas.
- Escoger los elementos que formarán el hábito de comer (vaso, plato, cubierto...), no otros que le distraen y no permiten que el niño se concentre en lo que está aprendiendo.
- Cuidar la presentación de la comida, que sea apetitoso y sin enmascarar los alimentos.
- Que participen en la cocina, en la compra, les puede estimular si lo hacemos un momento divertido.
- Los niños aprenden imitando a los adultos, los papás somos su modelo, así que si comen con nosotros les facilitaremos el aprendizaje.

- Por último y muy importante, decirle las pequeñas cosas que hace bien y lo contentos que estamos. Ignoraremos sus rabietas o lo que hace de forma inadecuada. Nunca reprocharles o castigarles por no tener más hambre o por haber comido “mal”.

RESPUESTAS DEL CAPÍTULO 3

- **Preguntas 22, 24 y 27:** Arantxa Ruiz de las Heras de la Hera. Dietista-Nutricionista. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.
- **Preguntas 23, 25 y 26:** Liliana Oliveros Leal. Dietista-Nutricionista. Hospital Doce de Octubre. Madrid.
- **Pregunta 28:** Amparo Jiménez Enguïdanos. Psicóloga. Federación Española de Fibrosis Quística



“...aprendí a hacer muchas cosas nuevas que antes no hacía y que ahora son normales porque las hago cada día”

Belén Navarro Gómez-Lechón.
FQ 13 años, Valencia.

Me llamo Belén y tengo doce años. Dice mi madre que cuando tenía dos años empecé a quedarme débil y casi no podía andar, además tosía bastante. Mis padres se asustaron mucho y fueron de médico en médico hasta que nos dijeron que tenía Fibrosis Quística y ya empecé con mi tratamiento. En poco tiempo engordé y comencé a poder ir al colegio como cualquier otro niño. Yo no me acuerdo mucho, pero sé que aprendí a hacer muchas cosas nuevas que antes no hacía y que ahora son normales porque las hago cada día. Aprendí a tomarme las cápsulas cada vez que comía, también aprendí a hacer mis aerosoles y creo que lo más importante que aprendí es la fisio, que me ayuda a limpiar mis pulmones cuando estoy cargada.

Desde que empecé con la fisio hasta ahora he ido aprendiendo un montón de ejercicios y, a medida que me hago mayor, ya puedo hacer muchos yo sola. Todas las mañanas,

antes de ir al colegio, tengo mi rato de aerosoles y fisio y, para no aburrirme mucho, voy cambiando los ejercicios. Carlos, el fisio de la asociación, me ha enseñado hace poco el drenaje autógeno y yo lo hago a menudo, pues me ayuda mucho a toser bien. Mis padres me hacen vibraciones, utilizo el flutter, también cogiendo aire subo la bolita... es un poco repetitivo, pero después de mis ejercicios me he limpiado bastante y por eso creo que vale la pena. Además, hago gimnasia rítmica, que es mi deporte favorito, y lo practico desde hace tres años.

Bueno, ahora me voy a estudiar porque esta semana tengo exámenes y esa es otra parte de mi vida muy importante.

29

¿Qué es una infección por *Pseudomona*?



Pseudomonas aeruginosa es el microorganismo que con más frecuencia infecta los bronquios de las personas con FQ y que, sin embargo, es poco frecuente en personas que no presentan esta enfermedad. Las personas con FQ tienen una especial predisposición a atraer a sus bronquios este patógeno y, una vez penetra en ellos, es difícil de erradicar. Su presencia en las vías

¿Cómo es posible detectar el foco de bacterias: *Pseudomonas*, *Estafilos*?

30

Se detecta mediante el cultivo de las secreciones respiratorias –mediante aspirado retronasal profundo– (en los niños más pequeños que aún no saben expectorar), o del esputo, en los de mayor edad que ya saben expulsar el moco con la tos. Aunque todos nosotros tenemos bacterias en nuestras secreciones formando parte de lo que se denomina flora habitual, ni el estafilococo, ni *Pseudomonas aeruginosa*, forman parte de la misma, por lo que su presencia en los cultivos es siempre anormal. En algunos casos (lactantes) podemos obtener muestras frotando la faringe con una torunda de algodón, pero las procedentes de las vías respiratorias bajas son las más adecuadas.

31

¿Dónde viven las Pseudomonas? ¿En piscinas públicas?

Pseudomonas aeruginosa es una bacteria ampliamente distribuida en la naturaleza. Se puede encontrar en el medio natural (suelo, agua), en reservorios acuosos (fregaderos o grifos de salas pediátricas), desagües, baños, artículos de limpieza, nebulizadores caseros, espirómetros y juguetes. También en piscinas, jacuzzis y equipos dentales, incluso en plantas y animales. Y también está en las manos de las propias personas con FQ o del personal sanitario. De ahí la necesidad de mantener una estricta higiene, sobre todo con un correcto lavado de manos.

¿Cómo se pueden matar las Pseudomonas? ¿Hay algún detergente o limpia-hogar?

El agua caliente y el jabón eliminan la mayor parte de las bacterias, y el correcto lavado de manos evita el contagio en casi el 100% de las infecciones.

La adecuada limpieza y desinfección de los equipos de nebulización podría efectuarse:

32



- Hirviendo las piezas o metiéndolas en el microondas 5 minutos
- Dejándolas en el lavavajillas durante 30 minutos a $\geq 70^{\circ}\text{C}$.

Otra posibilidad es sumergirlas por completo en uno de los siguientes productos:

- Lejía casera diluída al 50%, 3 minutos y a continuación realizar un aclarado muy extenso.
- Alcohol etílico al 70-90%, 5 minutos.
- Peróxido de hidrógeno al 3% (agua oxigenada), 30 minutos.

El vinagre es efectivo frente a *P. aeruginosa*, pero no frente a estafilococo o *E. coli*.

En todos los casos se deben aclarar después con agua estéril (hervida 5 minutos), o filtrada, y secar muy bien el equipo.

33

¿Cuándo se debe hacer el examen de esputo, si casi siempre su secreción está verde?

Como se ha comentado anteriormente, se deben realizar cultivos de esputo cadenciales, cada uno, dos o tres meses a lo sumo, aprovechando las visitas que se realizan a la unidad de Fibrosis Quística. No hay que esperar a presentar síntomas o encontrarse mal para realizar estos controles, que tratan de detectar alguna de las bacterias específicas de la FQ antes de

que empiecen a hacer daño. Junto a estos cultivos rutinarios, se deberá plantear otro, siempre que la persona con FQ presente síntomas de infección bronquial (fiebre, tos, ruidos en el pecho, dificultad respiratoria...), cambios en las características del esputo (en cantidad, color, aspecto...), auscultación patológica o radiografía de tórax anormal.

De cualquier forma, una buena fisioterapia diaria ayuda a mantener limpias las vías respiratorias y las secreciones no tienden a acumularse, se infectan menos y son menos espesas.

¿Qué es un neumotórax?

34

Es aire que se acumula entre las láminas que envuelven los pulmones, provocando el desplazamiento y colapso de los mismos. Habitualmente sucede en un solo pulmón y, en el caso de las personas con FQ, se produce al romperse algún bronquio de una zona dañada del pulmón. El aire escapa por el resquicio bronquial acumulándose, a modo de una bolsa a tensión, entre las dos pleuras (láminas, habitualmente pegadas entre sí que envuelven los pulmones). A medida que se acumula más y más aire, el pulmón se va viendo oprimido por él y deja de funcionar. El problema se resuelve en el hospital, pinchando con una aguja gorda el tórax para extraer el aire acumulado.

35 ¿Qué es una hemoptisis?

Se llama así a la sangre procedente de las vías respiratorias bajas. Generalmente se manifiesta en forma de esputos hemop-tóicos, es decir, esputos que contienen sangre, en mayor o menor cantidad. Generalmente se emiten con la tos. Si la emi-sión de sangre es abundante, se debe acudir de inmediato al hospital. Si es escasa, o en forma de esputos sanguinolentos, reiterados, en las personas con FQ suele deberse a una reagu-dización infecciosa bronquial por lo que, tras enviar una muestra para cultivo, se debería iniciar antibioterapia oral. En cualquier caso deberá informarse a los médicos de la unidad de FQ, para que decidan la actitud a adoptar.

¿Qué tengo que hacer ante una hemoptisis grave en plena calle?

36

Acudir de inmediato al hospital e intentar adoptar una actitud en reposo, controlando la respiración y a ser posible sin toser.

37 ¿Dónde puedo encontrar información sobre la importancia de la fisio-te-rapia?



Tu fisioterapeuta, ya sea el de tu unidad hospitalaria de FQ o el de la asociación de tu comunidad autónoma, es sin duda tu mejor fuente de infor-mación o asesoramiento sobre la importancia de la fisioterapia en el tratamiento de la FQ. Asimismo, cualquier otro profesional sanitario de la unidad de FQ de referencia, como tu neumólogo, puede informarte al respecto.

Por otro lado, la Federación Española de FQ editó en 2007 el libro “Los tres pilares del tratamiento en Fibrosis Quística”, donde un bloque está dedica-do a la fisioterapia como pilar básico del tratamiento y contiene información completa, con un vocabulario sencillo, sobre los dis-tintos aspectos de la fisioterapia en la FQ.

Igualmente, en la página web de la Federación Española de FQ (www.fibrosisquistica.org), dentro del área “Foros”, existe un “Foro de asesoramiento sanitario”, donde puedes formular cual-quier duda o realizar consultas sobre fisioterapia u otros temas relacionados con la salud, que responderá el profesional sanita-rio correspondiente al tema en cuestión.

¿Realmente es importante hacer fisioterapia todos los días?

38

Sí, es necesario hacer fisioterapia respiratoria diariamente porque suple el déficit del sistema de limpieza pulmonar insuficiente en la FQ.

Los pulmones producen moco constantemente, y éste forma parte del sistema de defensa. Pero en la FQ el moco es más viscoso y espeso, por lo que difícilmente se elimina por los sistemas habituales, ya que es retenido inicialmente sobre todo en los bronquios más pequeños y profundos, aunque los síntomas como tos, expectoración y ahogo pueden no aparecer hasta que la acumulación de moco es muy importante o hay lesiones pulmonares. La fisioterapia respiratoria debemos realizarla más o menos intensa en cuanto a duración y frecuencia, dependiendo de los síntomas y el estado de salud de cada momento.

39

¿Cómo funciona un espirometro?

El espirometro es un instrumento que se utiliza para medir el flujo o el volumen de aire movilizado en los pulmones por una persona, mediante lo que conocemos como una espirometría. Esta prueba consiste en un examen simple y no invasivo, mediante el cual se mide la capacidad de aire que una persona

puede espirar en un determinado tiempo, por lo tanto, permite detectar y controlar la evolución de un problema respiratorio. Los valores numéricos se obtienen mediante una maniobra de espiración forzada, y se comparan con los valores teóricos que corresponderían con los de una persona sana.



40

Cuando el niño es asintomático, ¿es mejor dejarlo descansar y no hacer la fisioterapia?

No, hay que realizar ejercicios respiratorios diariamente desde el diagnóstico. La fisioterapia respiratoria debe formar parte de los hábitos del niño, como lavarse la cara o los dientes, tomar las enzimas pancreáticas o las inhalaciones. Sabemos que en la FQ, las secreciones bronquiales no pueden eliminarse de forma natural ya que son más espesas y viscosas de lo normal, por tanto van a acumularse en los bronquios produciendo inflamación, infección y destrucción pulmonar, lo que debemos frenar a toda costa. Los primeros síntomas de obstrucción bronquial pueden pasar inadvertidos ya que sucede en los bronquios más pequeños y profundos. Cuando aparece la tos, expectoración y ahogo, puede haber bastante moco acumulado y puede haber lesiones irreversibles en los bronquios. La fisioterapia debemos realizarla diariamente, una o varias veces dependiendo de los síntomas respiratorios.

RESPUESTAS DEL CAPÍTULO 4

- **Preguntas 29, 30, 31, 32, 33, 34, 35 y 36:** : Dra. Amparo Escribano Montaner. Unidad de Neumología Infantil. Hospital Clínico Universitario. Valencia.
- **Pregunta 37:** Antonio Tomás Ríos Cortés. Fisioterapeuta. Asociación Murciana de FQ. Coordinador del Grupo Español de Fisioterapeutas para la FQ.
- **Pregunta 38:** Andrea Valiente Planas. Fisioterapeuta. Unidad de FQ del Hospital de Sabadell. Barcelona.
- **Pregunta 39:** Tamara del Corral Núñez-Flores. Fisioterapeuta. Asociación Madrileña contra la Fibrosis Quística.
- **Pregunta 40:** Núria López Galbany. Fisioterapeuta. Unidad de FQ del Hospital de Sabadell. Barcelona.

“ Voy al cole ”



“Recuerdo que cada vez que empezaba un curso nuevo, mi madre siempre iba a hablar con mi tutor para hacerle saber que tenía Fibrosis Quística”

María Magüesín Pérez.
FQ 29 años, Sevilla.

Mi madre advertía de mi tos frecuente para que no se alarmara, de que tenía que tomar unas pastillas, por ejemplo en el recreo con el desayuno, en el comedor, etc. y también le pedía que si tenía necesidad de ir al baño que por favor me dejara salir de clase y, lo más importante, que me trataran como una más. Mi madre no quería que me sobreprotegieran. A mí no me gustaba que hablara cada año con los profes. “Yo soy una niña normal”. Recuerdo como anécdota que cuando entraba en el comedor, iba a la profesora con las pastillas en la manita, abría la boca, y le decía: “¿me abres las pastillas, por favor?”. Me echaba las bolitas en la boca y me iba corriendo a mi sitio a beber agua. ¡Jejeje!

Con mis compañeros de clase, como siempre éramos los mismos, sólo fue una primera etapa de preguntas. Recuerdo que se lo explicaba con tanta naturalidad que ellos lo aceptaron desde el primer momento y no tuve mayor problema.

Cuando me preguntaban, yo siempre soltaba lo mismo: "Cuando tú te resfrías es porque coges unos bichitos del aire, pues yo es como si siempre estuviera resfriada, tengo un bichito que vive conmigo, se llama FIQUI, también me tengo que tomar unas pastillas para que no me duela la tripa, ya está. ¿Seguimos jugando? ¿A quién le toca?"

En las excursiones mi madre me llenaba la mochila de pastillas, pañuelos de papel, batidos, agua y bebida isotónica. Mis amigas siempre me estaban pidiendo un pañuelito, batido de chocolate, agua... ¡y yo al final casi no me tomaba nada! ¡Jajajaja!

Lo peor era cuando me ingresaban. No eran ingresos de un día, podía faltar una semana al colegio. Llamaba a alguna amiga para que me dijera los deberes e iba haciéndolos poco a poco. Una vez cogí la varicela y estuve todo un trimestre sin ir a clase, era el último trimestre y me tuve que presentar en junio a

todas las asignaturas, eran unos 9 exámenes en 5 días (esto ya fue en el instituto). Bueno, ya os podéis imaginar el lote de estudiar que me di en 20 días. Con dos asignaturas se pasaba al siguiente curso y con tres pendientes tenías que repetir. Pues cuando llegó el día de las notas, yo no quería ni abrirlas, le dije a una amiga que las abriera ella y la sorpresa fue ¡que me quedaron tres! Después del esfuerzo que hice tuve que repetir curso; pero bueno, fue como un año un poco sabático, tenía la ventaja de que todo me sonaba y conocí a muchos compañeros nuevos, aunque en el recreo me iba con mis amigas de siempre.

La verdad es que tengo muy buenos recuerdos de esa época y tengo que decir que yo no dejaba, ni dejo hoy día, que la FQ sea un impedimento en mi vida. He aprendido a vivir con ella.

41

¿Cuándo es aconsejable que empiece la escuela infantil?

El niño/a con FQ, como niño/a que es, es aconsejable que comience la escuela infantil cuando sus padres lo consideren oportuno. Es decir, que el diagnóstico de FQ en nuestros hijos no debe deshacer nuestra planificación y/o organización. Si teníamos pensado llevar al niño/a con una determinada edad a la escuela por determinadas circunstancias: horarios laborales, escolares, etc., es importante que mantengamos esa planificación para poder adaptar con “normalidad” la FQ a nuestro día a día y al del niño/a, así como al del resto de la familia. Es importante que no olvides informar a su profesor o profesora sobre la FQ, existen manuales para el cole y desde tu propia asociación pueden ayudarte y asesorarte. Aún así, siempre es conveniente consultar con tu pediatra o neumólogo.

¿Cómo cuento en el colegio que tiene Fibrosis Quística?

42

El lenguaje y las explicaciones deben ser en positivo, cuanto más hablemos y actuemos en positivo, más positivas se sentirán las personas que le rodean y, de paso, nuestros hijos apren-

derán a dar el mismo tipo de explicaciones y desenvolverse cuando estén solos. Existe una máxima que dice: “Si educamos a los niños con problemas, serán adultos con problemas”.

Ten en cuenta estos cinco pasos para cualquier situación en la que tengas que dar información sobre la FQ: (Explicar - Tranquilizar - Distraer).

- Haz tú el primer movimiento (es mejor no esperar a que te pregunten).
- Actúa de forma que te sientas con el control de la situación.
- Resuelve la curiosidad del profesorado, respondiendo a sus preguntas.
- Conserva la autoestima y confianza de tu hijo.
- Adapta la respuesta a las capacidades del niño, para que incluso sea él mismo el que pueda contestar y aumentar sus habilidades.



43

¿Qué obligación tienen en la escuela infantil y en el cole de darle la medicación?

En principio, los profesores y educadores de los centros educativos no están obligados a dar la medicación a los niños en horario escolar. Pero lo que la ley sí indica es que el centro educativo debe establecer los mecanismos de coordinación necesarios con los servicios de salud que garanticen el tratamiento de los alumnos con necesidades educativas especiales y/o con discapacidad.

Recalcamos la importancia de hablar con el profesorado y la dirección del centro para explicar en qué consiste la FQ, así como la toma de medicación. Hay que explicarles a los profesores que la medicación es necesaria, pero que un uso inadecuado (por ejemplo más o menos toma de Kreon en alguna ocasión) no supone riesgo alguno en la salud de tu hijo/a. Recuerda que tienes a tu asociación que puede ayudarte también coordinándose con el cole.

¿Qué puedo decir en el cole cuando me ven tomar tantas pastillas?

44

Lo primero que debes hacer cuando entres en el cole es hablar de la FQ. Tus padres deberán hablar con tus profesores para

darles información y tú deberás hablar con tus compañeros. Una vez todos sepan qué es la FQ y los tratamientos que debes seguir, les será más fácil entender por qué tomas pastillas y no se extrañarán de nada. Una de las cosas que puedes hacer para hablar a tus compañeros de la FQ es proponerle a tu profesor hacer alguna actividad, por ejemplo: leer algún libro relacionado con la Fibrosis Quística, hacer un trabajo sobre ella, hacer un mural en el que participéis todos los compañeros de clase y comentarlo, etc.

45

¿Puedo hacer cualquier tipo de deporte?

En principio podemos decir que la práctica de cualquier deporte es posible siempre que se adapte a la edad, estado y preferencias de la persona con FQ.

Hay determinados deportes que, por sus características, son más recomendables ya que además de su parte lúdica, de disfrute, aprovechamos para mantener o mejorar la función pulmonar. Pero nunca debemos olvidar que la persona con FQ debe disfrutar con su realización. De ahí la importancia de respetar sus preferencias a la hora de la elección.

Los deportes más recomendables son los llamados aeróbicos que impliquen cierta duración y en los que trabajen grandes grupos musculares como son la natación, el atletismo o el ciclismo, a ser posible al aire libre. Si el deporte se realiza en un espacio cerrado, la temperatura deberá oscilar entre 20-22 grados, ligeramente húmedo y estar bien ventilado. Otros deportes también beneficiosos son la equitación y el baile por su utilidad para



aprender el control respiratorio. Por último, es importante mencionar que los deportes de contacto pueden no estar siempre recomendados, por el riesgo de lesiones sobre la caja torácica, sobre todo en personas con antecedentes o riesgo de neumotórax.

En edades infantiles los deportes de contacto y de competición se valorarán e indicarán bajo supervisión del médico y fisioterapeuta responsables.

¿Hasta qué punto de esfuerzo en el deporte pueden llegar nuestros pequeños?

46

Todos sabemos la importancia del ejercicio físico en los niños con FQ, por eso suele ser una de las "prescripciones" importantes en esta enfermedad y también una de las preocupaciones de los padres. Saber hasta qué punto de esfuerzo llegar en un deporte es complicado, ya que no será el mismo tipo de esfuerzo el que realizará un niño que va a natación dos veces por semana donde nadie le exige nada y puede nadar a su ritmo, que el que realiza un niño que juega en un equipo de fútbol en el que la competitividad le marca un ritmo concreto.

Hay que tener en cuenta que los niños de FQ se autolimitan bastante y, cuando no se encuentran bien, no llegan al límite. Aun así debemos poder objetivar ese esfuerzo y quizás sería bueno, antes de iniciar un deporte y, sobre todo, si es de competición, realizar algún test de esfuerzo submáximo como el "test de marcha de seis minutos", donde mediante una prueba sencilla podremos recoger datos de frecuencia cardíaca, saturación de oxígeno y la sensación de disnea o fatiga. Es un test que se puede realizar fácilmente en cualquier unidad de FQ y nos puede ayudar a saber en qué condición está el niño para poder forzar más o menos en un deporte o saber en qué condiciones está el niño para iniciar el deporte después de un periodo de sobreinfección respiratoria.

También es importante, en el caso de deportes donde se compita, hablar con los entrenadores para poder adecuar el entrenamiento a la situación del niño. En caso de que el niño pase por

un proceso de sobreinfección respiratoria y haya dejado unos días el deporte debe volver iniciando poco a poco los entrenamientos hasta volver a adquirir otra vez una condición física óptima.

Si conseguimos controlar estas situaciones y el niño puede hacer el deporte "que le gusta" estará motivado y no dejará de realizar una actividad física.

47

¿Le rechazarán en el cole por tener FQ?

Lo más importante para evitar rechazos en el cole o cualquier otro tipo de contratiempo es informar a la dirección del centro y al profesorado de que tu hijo o hija tiene Fibrosis Quística. Deberás explicarles en qué consiste la enfermedad y que tendrá que seguir un tratamiento específico durante los horarios de clase, por lo que se le deberán facilitar las cosas desde el centro.

Por otra parte, tu hijo o hija deberá informar a sus compañeros de clase sobre la Fibrosis Quística. De esta manera evitará que lo rechacen en clase. En un estudio realizado se comprobó que los niños que sufren rechazo por parte de sus compañeros (4,72% del total) suelen ser niños que sus compañeros saben que están enfermos, pero no saben en qué consiste la enfermedad ni por qué faltan mucho a clase. Por lo tanto, es importante proporcionar información sobre la Fibrosis Quística en el cole.

¿Qué puedo hacer para que mi hijo no baje su rendimiento académico si falta mucho al cole por las revisiones o porque está malo?

48

Si los profesores conocen la FQ, gracias a la explicación que has hecho al inicio del curso y sus compañeros de clase también conocen la FQ (siempre se puede hacer alguna actividad lúdica que permita al niño explicarles a sus compañeros qué es eso de la FQ) encontraréis un gran apoyo a la hora de facilitaros tareas, apuntes y toda la información necesaria, tanto por parte de los mismos profesores como de sus compañeros. De este modo no perderéis información, tareas, trabajos o exámenes, ya que tanto los profesores como algunos alumnos os podrán informar y/o dar aquello que habéis perdido, y así ir a la par con el resto de compañeros. Si el niño es muy pequeño, puedes hablar también con otros padres que te ayuden, asesoren e informen. Es muy importante una buena comunicación tanto con el profesorado como con los compañeros de clase, ya que te pueden ayudar.

Si por circunstancias el niño falta demasiado al cole, no olvides que siempre está la opción de que tu Concejalía de Educación te proporcione un profesor en el domicilio, para que el niño no pierda el curso escolar y pueda incorporarse al año siguiente con sus compañeros.

49

He acabado la ESO, ¿debo tener en cuenta que tengo FQ para elegir qué sigo estudiando?

Como cualquier persona a la que le gustaría seguir estudiando y preparándose para trabajar de forma profesional, debes elegir aquello que realmente te agrada, pensando siempre que lo que vas a elegir será en lo que ocupes muchos años en un futuro empleo y, por tanto, debes tener en cuenta aquellas profesiones y trabajos que se ajusten lo más posible a tus gustos e intereses personales, evitando las profesiones que pueden poner en riesgo tu salud. Es recomendable que te informes previamente sobre los distintos sectores profesionales que te interesen, ya que a veces son muy estrictos a la hora del acceso, obtención de la titulación oficial e incluso en el desempeño posterior del trabajo por presentar alguna dificultad en el plano de la salud (por ejemplo policía, guardia civil, bombero, etc.). Así también debes valorar y evitar otras profesiones que puedan dañar tu salud (trabajos con olores agresivos, que requieran grandes esfuerzos físicos, trabajos con altas probabilidades de infecciones cruzadas, etc.).

Una vez finalizada la ESO y pensando en seguir con tus estudios puedes tomar varias opciones como por ejemplo acceder a un ciclo formativo o bien a una carrera universitaria. En tu centro educativo tienes a tu disposición a educadores que te ayudarán y orientarán para que tu decisión sea lo más acertada posible.

RESPUESTAS DEL CAPÍTULO 5

- **Preguntas 41, 43 y 48:** Mónica Hervás Millán. Trabajadora social. Asociación de FQ de la Comunidad Valenciana.
- **Pregunta 42:** Susana López Puchol. Psicóloga. Federación Española de Fibrosis Quística.
- **Preguntas 44 y 47:** Nuria Aguilera. Psicóloga. Asociación Andaluza de Fibrosis Quística.
- **Pregunta 45:** Fernando Díaz Gutiérrez. Fisioterapeuta. Asociación Andaluza de Fibrosis Quística.
- **Pregunta 46:** Enrique del Campo García-Ramos. Fisioterapeuta. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.
- **Pregunta 49:** Rafael Romero. Trabajador social. Asociación Andaluza de Fibrosis Quística.

Me divierto
con mis amigos



“Al fin y al cabo sólo sería la vida de un chaval más de 23 años, con sus salidas, sus hobbies, sus historias de cada día, sólo que esos días se amenizan un poco con la FQ”.

Álvaro Dávila Cervantes.
FQ 23 años, Cartagena.

Desde los 4 años hasta los 23 actuales, mi vida siempre ha ido acompañada de la FQ, yo he sabido convivir con ella y ella se ha adaptado a mis cambios de ritmo.

Cuando era más pequeño e iba a la calle a jugar con mis amigos, siempre me llamó la atención que podía correr igual que ellos, en algunos casos incluso más, pese a lo que me habían hablado en casa de que llevase cuidado y todas esas cosas... La verdad es que cuando era más pequeño no se conocía tanto la enfermedad como ahora y nuestros padres siempre estaban encima de nosotros. En ocasiones cuando estaba mi padre cerca, él me llamaba y me ponía la mano en el pecho, una ton-

tería, sí, pero esa comprobación era una forma de sentirse tranquilo, de que no se me fuese a salir el corazón del pecho o me quedase sin aire y me diese un patatús. Así conseguía más tiempo para seguir corriendo por ahí con mis amigos...

Puede que al ser un poquito caradura desde bien pequeño nunca haya sentido vergüenza de sacar el Kreon y tomármelo sin problemas. Yo siempre he pensado que "la vergüenza era verde y se la comió un burro" y creo que la mía ni siquiera llegó a ponerse verde.

Por mi carácter y mi forma de ser, nunca ha sido algo de lo que me escondiese. Si tenía que salir a comer, a cenar o lo que fuese, siempre con mi Kreon. Es más, como tengo muy mala cabeza, siempre intento cubrirme las espaldas y casi "obligo" a mis amigos a llevar algunas de mis Kreon en el coche, a mi novia a llevar en el bolso; normalmente llevo yo mi bote, pero no es plan de salir y no poder comer fuera por no llevarlo...

Muchas veces me han preguntado que para qué eran o qué era eso. También las típicas bromas: "pásate una"... pero bueno, son mi gente y se lo cuento sin problemas. Si es gente con la que no tengo tanto trato pues o bien le devuelvo la broma y le digo: "toma, para que no te quejes", y le doy una. Al final se echan atrás y me la devuelven...

La FQ nunca ha sido un impedimento para irme de campamento, para irme con mi equipo a un campeonato varios días, para irme de viaje o para irme a la luna, nunca me ha supuesto

un problema grave el tener que llevarme unas pastillas, un aerosol o lo que me hiciese falta.

Una anécdota graciosa se dio el día que me iba de campamento como monitor. En un principio me iba a ir cinco días, mi madre ya estaba nerviosa por cinco días y al final esos cinco días se convirtieron en diez, así que imaginad... Esto se tradujo en que la mitad del cargamento del autobús fuese mío, desde dos cajas de bebidas isotónicas hasta galletas de todo tipo, mi madre se creía que me iba a la guerra. ¿Qué pasó al final? Pues que todos los monitores tuvieron suministro de comida y bebida de sobra hasta el final del campamento.

Luego estaba lo de entrar en los bares y tomarme lo que me haya tenido que tomar en dicho momento, lo he hecho como cualquier persona, como cualquier persona con dos dedos de frente. No he abusado de los lugares con mucho humo, porque no me resultaba agradable y porque no hacía ningún bien, ni a mí, ni a nadie. Pero bueno, ahora no vamos a tener el problema del humo... En cuanto a lo que me he tomado o dejado de tomar, no voy a decir que he bebido hasta no poder abrir la puerta de la casa por no encontrar la cerradura, porque esto lo van a leer mis padres; pero vamos, os puedo asegurar que no he dejado de tomarme unas cervezas con mis amigos cuando he tenido que tomármelas y no he dejado de ir de botellón cuando ha habido ocasión.

En relación a contar que tengo FQ o no contarlo, yo siempre he tenido las cosas muy claras. Se lo he contado a quien ha pre-

guntado sin cortarme en nada, lo he contado cuando ha hecho falta, pero siempre he querido contarlo yo, con mis palabras, claramente y sin esconder nada. No es una cosa de la que tengamos que escondernos, no hay que llevar un cartel pero, ¡carajo!, que no somos bichos raros, ¡que somos una gente muy salá!

Para mí, mis amigos son algo fundamental, sin ellos prácticamente no sería nadie, por eso deben saber de mi enfermedad. Mis amigos lo saben prácticamente todos, habrá unos que lo sepan mejor porque se han interesado más en conocerlo bien y otros que simplemente saben que tengo FQ y listo, ni me tratan como a una princesa, ni se alejan de mí por si les pego algo. Al fin y al cabo deben saberlo, porque puedo estar con un tratamiento en casa 15 días y siempre se agradece que tu gente vaya a verte si no puedes salir...

En fin, que podría contaros muchísimas cosas de mi vida pero necesitaría un libro entero para mí solo. Pero bueno, sólo sería la vida de un chaval más de 23 años, con sus salidas, sus hobbies, sus historias de cada día, sólo que esos días se amenizan un poco con la FQ.

Cuando me voy con mis amigos a comer por ahí, me da vergüenza tomarme el Kreon, ¿qué pasa si no lo tomo?

50

Las personas con insuficiencia pancreática necesitarán Kreon o similar. El Kreon contiene las enzimas que tu páncreas no puede producir en cantidad suficiente y que son imprescindibles para absorber los nutrientes de los alimentos. Una de estas enzimas es la lipasa, que una vez liberada en el duodeno, se encarga de hidrolizar (romper) las grasas (lípidos) que contienen los alimentos para que puedan ser absorbidas en el intestino. Si no te tomas el Kreon, no se realiza correctamente la absorción de los alimentos (malabsorción), especialmente de las grasas. Entonces, las grasas no utilizadas se eliminan en las heces. Cuando las deposiciones contienen más grasa de lo normal se vuelven más blandas, más abundantes, de peor olor y pegajosas. Además, si las grasas no se utilizan y se eliminan sin digerir, no puedes engordar, ni siquiera mantener el peso.

Si comes fuera de casa y no te tomas el Kreon, además de tener deposiciones más frecuentes, menos consistentes y más ricas en grasa (esteatorrea), comenzarás a perder peso. La grasa es el nutriente que más calorías aporta (9 calorías por cada gramo de grasa) y su función principal es aportar energía al organismo. Cuando no tomas el Kreon, tampoco se absorben las vitaminas liposolubles (vitamina A, D, E y K) que tomas con los alimentos.

Es importante que en todas las comidas haya suficiente cantidad de grasa, ya que ésta nos aporta gran parte de las calorías

que necesitamos cada día. También es imprescindible que en todas las comidas o aperitivos que contengan grasa tomes siempre, antes de cada comida, el Kreon en cantidades suficientes para que las grasas se absorban.

Nunca debes sentir vergüenza por tomar las cápsulas, explícales a tus amigos por qué las necesitas. Seguro que alguno también toma otras medicinas y todos entenderán tu situación.

51

¿Qué pasa cuando estoy mucho tiempo en un bar o en un lugar donde hay humo? ¿Quiere decir que no debería entrar?

Se llama tabaquismo pasivo a la exposición de los no fumadores a los productos de combustión del tabaco en ambientes cerrados.

El humo ambiental está compuesto por el humo expulsado por los fumadores tras su inhalación y por el humo que sale del cigarrillo, que supone el 75% del total de su combustión, y que es el que nos ocupa en esta cuestión.

Los efectos sobre el aparato respiratorio del humo se concentran en las vías aéreas centrales y periféricas, en los alvéolos y capilares, y en problemas en la defensa celular pulmonar y la

respuesta inmunitaria, lo que se traduce en aumentos de disnea, tos y expectoración, agravando así los síntomas respiratorios propios de la FQ.

Esto quiere decir que en la medida de lo posible deberíamos evitar el pasar mucho tiempo en este tipo de bares, aunque tratando de no dejar de lado nuestras relaciones sociales, que también nos ayudan a estar mejor a nivel psicológico.

Gracias a la actual normativa, ya no debe haber humo en ningún bar, por lo que tenemos un problema menos del que preocuparnos.

¿Cómo tolera mi cuerpo el alcohol?

52

En las personas con un estado de salud comprometida, el consumo de alcohol no está recomendado. Si la función hepática es normal, la tolerancia será similar a cualquier otra persona de tu edad, teniendo en cuenta que existe un grado de tolerancia individual. No obstante, su consumo está desaconsejado debido a que el alcohol interacciona con los medicamentos, por un lado disminuyendo su biodisponibilidad y por tanto su acción y efectividad (por ejemplo disminuyendo la acción de los antibióticos) pudiendo producir efectos perjudiciales, y por otro pudiendo producir hepatotoxicidad tras la ingesta de medicamentos (por ejemplo: hepatotoxicidad inducida por el paracetamol tras consumir alcohol).

53

¿Las personas con FQ no deberían disfrutar a tope los años de juventud?



Por supuesto, todos los jóvenes tienen el derecho de disfrutar a tope la juventud. Ahora bien, disfrutar siempre ha de entenderse en un sentido sano, es decir, que disfrutar a tope no signifique hacerme daño u olvidarme de las cosas que necesito para estar bien en mi vida. Precisamente para disfrutar tengo que sentirme bien con lo que hago y si dejo los cuidados en el tintero, eso va a ser como una molestia que no me permitirá soltarme del todo.

Disfrutar a tope, sin perder el control de la vida es la clave.

Me voy de campamento y no quiero que nadie sepa que tengo FQ, ¿cómo me hago los tratamientos?

54

En ocasiones las personas con FQ optan por no realizar actividades, como ir de campamento, para evitar tener que explicar a los demás por qué necesitan realizar o tomar una serie de tratamientos. A veces, aunque se acuda, se inventan cosas tipo: “tengo asma” o “tengo bronquitis” o “tengo problemas de estómago” para evitar tener que contar por qué tomamos una medicación o hacemos un aerosol; o en el peor de los casos, se dejan de hacer los tratamientos para eludir esto mismo.

Es mucho más recomendable normalizar este hecho y exponer a nuestros amigos que se tiene una enfermedad y que se precisan esos tratamientos, venciendo el miedo a sentirse diferente o la vergüenza de tener que hacer fisioterapia respiratoria, por ejemplo. Tu psicólogo/a de referencia, puede, si le expones situaciones de este tipo, mostrarte estrategias para explicar con normalidad a los demás qué es la FQ y qué necesidades tienes.

Los responsables del campamento deben conocer esta circunstancia, y tenerla en cuenta para facilitarte horarios, y quizás espacios, que te permitan seguir realizando correctamente tus tratamientos.

55

¿Cómo voy a mantener el horario de ejercicios si estoy en la cafetería disfrutando de mis amigos?

Estoy de acuerdo en que es muy importante poder conciliar las obligaciones y el ocio, pero el día tiene muchas horas, por lo que organizándose un poco se puede llegar a sacar tiempo para todo.

Sé que hay días en los que las obligaciones parecen ser más duras, en los que os gustaría quitaros las cadenas de las rutinas diarias, en los que la enfermedad parece estar aletargada y sólo tenéis ganas de dejaros llevar y disfrutar de lo que realmente os apetece, pero en estos días, también hay que tener presente que si no se cumple con las obligaciones, puede que la situación empeore, y llegue un momento en el que la obligación se haga más grande y pesada y no dispongáis de nada de tiempo para disfrutar.

Mi consejo es que intentéis sacar un poco de tiempo cada día para hacer los ejercicios, ya que quizás esto os quitará hoy un rato de estar con vuestros amigos, pero sin duda, también os ayudará a poder seguir disfrutando durante mucho tiempo de esos buenos momentos rodeados de vuestra gente.

Como los ataques de tos son frecuentes en nosotros y también llaman bastante la atención por la agresividad de la tos, es una de las preguntas que más me suelen hacer.

Adrián González Ramírez.

FQ 23 años, Las Palmas de Gran Canaria.

Con el paso de los años, mis respuestas a estas preguntas han ido cambiando. Dependiendo del momento, la persona y la forma cómo lo preguntan, decido una u otra forma de contestarla.

Primer ejemplo: persona con poca confianza y comentario típico: "¡deja el cigarro!". A estas personas me limito a poner únicamente una cara de neutralidad y no respondo a su comentario. Me molesta, pero comprendo que tampoco sabe lo que tengo, así que en cierto modo comprendo que caiga en el comentario fácil de la situación.

Segundo ejemplo: cuando una persona desconocida me pregunta de buenas maneras. Mi respuesta también varía en estas situaciones. Si no es una persona que yo considero que deba saber lo que tengo, no por vergüenza de mi enfermedad sino por pura intimidad, le contesto diciendo: "cosas mías". Si es porque el momento en el que me lo pregunta no es el más adecuado, le digo que después se lo explico.

Tercer ejemplo: a las personas que acabo de conocer y considero que sí se lo puedo contar, tengo ya casi mentalmente un resumen preparado de la enfermedad para explicarla.

Cuando tenía 13 ó 14 años sí que era un tema bastante tabú para mí. Me daba miedo el rechazo de mis amigos o también la posibilidad de que a alguna chica que me gustara le dejara de interesar por mi enfermedad. En realidad era fácil ocultarla, pero cuando me daba un ataque de tos ya se veía que algo diferente tenía y no era una simple gripe normal.

No sé si por el efecto de la madurez (todavía soy joven... así que me puedo permitir el lujo de ser un poco inmaduro, ¡jejeje!) o por entender que lo que tengo es algo común en la sociedad, en el sentido de que en el mundo hay muchas personas con enfermedades; soy de la opinión de que ya, para colmo, sufrir con la carga de tenerla..., no hay por qué avergonzarse de nada, dentro de mi anomalía. Soy tan normal como un diabético, alguien impedido o con asma, entre otras enfermedades o

¿Qué digo cuándo me da un ataque de tos?

56

limitaciones. Creo que en mi vida nunca he conocido a una persona sana del todo, porque todos hemos pasado por un dolor de barriga, gripe o simple dolor de cabeza, y nosotros por tener nuestra "gripe" de larga duración no tenemos por qué sentir vergüenza.

Como toque final, aconsejo a todas esas personas con FQ que cuando les dé un ataque de tos y la gente se quede sorprendida mirando, aprovechen y hagan breakdance del estilo popping, verán que esas caras de impresión pasarán a unas carcajadas.



Pueden ocurrir diversas situaciones y para cada una de ellas podemos reaccionar de una forma distinta:

1. Otros adultos o niños anónimos se fijan: no hace falta dar explicaciones largas, intente sonreír y decir “hola” para tranquilizar o romper una mirada indiscreta y si hacen preguntas responderlas con respuestas cortas del tipo “no le duele ni es contagioso”.
2. Personas más allegadas (padres o niños del colegio): se puede dar mayor detalle en las explicaciones, si lo creemos necesario podemos tranquilizar a otras personas, mostrando que su hijo es normal y la FQ no es contagiosa ni limita sus capacidades. Al final añadimos una coletilla de distracción para no darle importancia al tema (dejar ver que el hecho de que tosa no condiciona nuestra vida ni la del niño) “¿también a tu hijo le gusta el fútbol, la música...?”.
3. Momentos en que no nos apetece responder: utilizar sólo la parte “distracción”: “la tos de Manuel no se contagia, aunque le puede resultar molesta, eso no le impide jugar al fútbol con vosotros”.

57

¿Por qué tengo que contar a mis amigos que tengo FQ? ¿Mantenerse al margen es malo?

¿Acaso es posible y bueno mantener a los amigos al margen de nuestra vida?

Es tan necesario como contarles cualquier otra cosa que forme parte de mí. Eso me ayuda a compartir, a ser más yo cuando

estoy con ellos, con mis cosas, mis espacios para cuidarme, mis preocupaciones, porque hablar de lo que me pasa no me separa de ellos, al contrario, me ayuda a generar confianza y a que ellos tampoco me mantengan al margen a mí.

¿Por qué me pongo enfermo más veces que mis amigos?

58

La mutación que produce la FQ afecta al correcto funcionamiento de determinados órganos como el pulmón, el intestino, el hígado. Produce unas secreciones anómalas que son difíciles de movilizar dentro de esos órganos, favoreciendo “atascos” u obstrucciones. La consecuencia es que los mecanismos de limpieza del cuerpo no están a pleno rendimiento. Además centrándonos en el pulmón, estas secreciones tienen una consistencia especial que favorece que determinados microorganismos (bacterias, hongos) se depositen en ellas y crezcan como si fuera un campo abonado. Por ello es básico: 1. La fisioterapia para eliminar estos tapones de moco y evitar que crezcan las bacterias y hongos. 2. Beber líquidos y alimentarse correctamente.

No es que seas un “enclenque”, es que tienes factores o “puntos” que favorecen las recaídas de salud.

59

¿Pueden jugar los niños/as FQ con sus amigos a todo?

Es importante que los niños puedan jugar con sus amigos a todo. Es más, para que los niños disfruten de una actividad física, les tiene que gustar y divertir. Cuando decimos jugar ya no nos referimos sólo al deporte sino a realizar cualquier actividad que implique un esfuerzo físico, como jugar en el parque, una excursión a la montaña o nadar en la playa. Se ha venido diciendo que la natación es el deporte más completo y la ventaja es que puedes seguir tu ritmo sin que nadie lo marque, pero muchas veces no motiva lo suficiente al niño y éste lo deja. Hay niños con FQ que hacen esquí, gimnasia rítmica e incluso surf, y que aun pasando por épocas de sobreinfección respiratoria en las que tiene que parar algunos días o semanas, vuelven a retomar el deporte porque es la actividad que a ellos les gusta. Es importante motivarlos si de pequeños ellos deciden probar algún deporte. Y realizar siempre, como ya se ha comentado anteriormente, algún tipo de prueba objetiva donde podamos ver en qué condiciones empiezan a realizar el deporte los niños y poder valorar cambios en su condición física. Son pruebas muy sencillas de realizar y podremos controlar a qué nivel de esfuerzo pueden llegar los niños y, en caso de que no estén en buena condición física, cómo trabajar para conseguir estar lo mejor posible para poder seguir jugando con los compañeros. El objetivo principal de todo esto es que disfrute de las actividades en grupo y no se sienta excluido, cosa que le llevaría a desmotivarse y a dejar de realizar una actividad física.

60

¿Puedo contagiar a alguien algo o alguien me puede contagiar alguna cosa?

Las infecciones cruzadas entre las personas con FQ son muy frecuentes a pesar de tratar de evitarlas. Los pulmones FQ están especialmente predispuestos a infectarse y es fácil el paso de gérmenes de una persona con FQ a otra. No hay riesgo de contagios con la población general, salvo que alguno de ellos tenga una enfermedad infectocontagiosa (son las de declaración obligatoria, no la FQ). Vuestro moco bronquial las favorece, e inevitablemente ocurren a pesar de las medidas de higiene. No obstante, la persona con FQ tiene que socializarse con otros... ¡Hay que vivir cada momento! La única precaución que hay que tener es evitar el contacto directo con infectados por gérmenes especialmente resistentes, como *Staphylococcus aureus* meticilin resistente y *B. cepacia*, éstos están en la vía aérea de algunas personas con FQ. En estos casos se debe evitar el contacto directo (piel, aire) y a través de utensilios recientemente manipulados por ellos. En el caso de coincidir forzosamente se debe usar mascarilla, guantes o lavado inmediato de manos (lo mismo que hacemos los médicos para evitar ser vehículo de infecciones a otras personas). Hay que recordar que la FQ no es una enfermedad contagiosa.

RESPUESTAS DEL CAPÍTULO 6

- **Pregunta 50:** María Garriga García. Dietista-Nutricionista. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.
- **Pregunta 51:** Carlos Gómez Chinesta. Fisioterapeuta. Asociación de FQ de la Comunidad Valenciana.
- **Pregunta 52:** Hego Seguro Gurrutxaga. Dietista-Nutricionista. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.
- **Preguntas 53 y 57:** Isabel Badillo Durán. Psicóloga y mediadora familiar. Palma de Mallorca.
- **Pregunta 54:** Antonio Tomás Ríos Cortés. Fisioterapeuta de la Asociación Murciana de FQ. Coordinador del Grupo Español de Fisioterapeutas para la FQ.
- **Pregunta 55:** Marta Sanmiguel Pagola. Fisioterapeuta. Asociación Navarra contra la Fibrosis Quística
- **Pregunta 56:** Susana López Puchol. Psicóloga. Federación Española de Fibrosis Quística.
- **Preguntas 58 y 60:** Dra. Amparo Solé Jover. Unidad de Trasplante pulmonar y FQ. Hospital Universitario La Fe. Valencia.
- **Pregunta 59:** Enrique del Campo García-Ramos. Fisioterapeuta. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Ya tengo pareja



“Sinceramente, para mí nunca fue un problema el que Antonio tuviera FQ.”

**M^a Luz Santos,
mujer de Antonio Merino Muñoz.
FQ 41 años, Badajoz.**

Me llamo M^a Luz y mi marido Antonio tiene FQ.

Nos conocimos a los 14 años cuando una amiga en común nos presentó. Poco después empezamos a salir en la misma pandilla y con 15 años ya éramos pareja. Poco a poco fui conociendo cosas de su vida y, por tanto, de la Fibrosis Quística. En realidad yo no supe el alcance de la FQ en un principio, sino que él me fue contando poco a poco todo lo que conllevaba a medida que nuestra relación se hacía más profunda.

Sinceramente, para mí nunca fue un problema el que Antonio tuviera FQ. Nosotros, como pareja, tenemos nuestros altos y bajos, pero como cualquier pareja. Siempre he creído que

cuando te enamoras de una persona la quieres como es. Siempre he tratado de estar a su lado cuando me ha necesitado; y también, con el tiempo, he aprendido a dejarle el espacio que en ocasiones necesita. Pues la realidad es que la FQ tiene sus altibajos.

Los últimos meses antes del trasplante su situación era más difícil, tosía mucho, tenía muchos mocos, se cansaba, ya sabéis... pero nos fuimos adaptando a esas circunstancias con mucha paciencia hasta que llegó el momento de su trasplante con 25 años. A partir de ahí hubo un cambio radical para bien, pero también con sus dificultades. Antonio tuvo un rechazo agudo al mes del trasplante del que se recuperó felizmente gracias a la medicina y, cómo no, a su constancia y esfuerzo diario. A mi modo de ver eso es fundamental en estos casos.

Ya han pasado 15 años de su trasplante y, con sus más y sus menos, ahí sigue luchando día a día. Antonio y los/as chicos/as con Fibrosis Quística son para mí un ejemplo de lucha constante ante las dificultades. Me han enseñado cómo hay que normalizar lo más posible la vida para evitar sufrimientos innecesarios. Y aunque esto a veces no es nada fácil, yo pienso que es la mejor forma de afrontar la vida. Hay que pensar siempre en positivo, aunque siendo realista, de otra manera estaríamos hablando de una utopía.

61

Me gusta una chica, ¿qué hago?



Lo primero, perder el miedo y creer que uno tiene algo que ofrecer. Y después depende, expongamos dos situaciones, en ambas hay que procurar ir atractivo y ser divertido. Las personas que se ponen muy trascendentes y serias impresionan pero asustan, ya tendrás tiempo de demostrar cosas.

- a Si la conoces y estás en un grupo próximo a ella, procura ponerte a su lado y enterarte de qué le gusta y a partir de ahí, pues a procurar satisfacer sus gustos, música para su MP3, pelis, bolos, piscina, paseo, deberes escolares, tiendas, baile...
- b No la conoces, tienes que intentar coincidir en alguna actividad que te aproxime y darle cancha para poder hablarle y aplicas a). Si esto no es posible, también la puedes sorprender con unos bombones y decirle: “seguro que eres más extraordinaria que estos bombones, me gustaría conocerte”, u otro detalle y decirle: “me das la oportunidad de hablar contigo, me caes muy bien, me parece muy interesante”, etc.

¿Cómo le digo a mi novio que tengo FQ?

62

Hay que buscar el momento y le debes decir de una forma clara que tienes una enfermedad crónica llamada FQ y que consiste en... Para entender la enfermedad es importante hablar de ella con normalidad y buscando un término medio, pues si la pareja consume mucho tiempo hablando de la enfermedad es un problema, pero si nunca habla de ella también es un problema.

No dejes de pedirle ayuda, que te acompañe a las citas de tu médico, que pueda escuchar directamente lo que dice el médico. Es fundamental para tu pareja entender lo que te ocurre y poder participar activamente en el cuidado de tu salud. Os ayudará a afrontarlo en pareja y a convivir con la FQ.

63

¿Qué puedo hacer para no molestar a mi pareja si por la noche tengo mucha tos?

Un consejo primordial para responderte sería hacer mucha fisioterapia por la mañana y por la noche antes de acostarte para que el exceso de moco no te despierte por tos.

Pero hay otras muchas cosas que se pueden hacer, como beber mucha agua y llevarte un vaso a la mesita de noche por si te despiertas y elevar la parte de la cabeza de tu colchón con uno o dos cojines cuando estés con sobreinfección (no ponerlas debajo de tu cabeza, ya que podría fastidiarte las cervicales).

Otro método para controlar la tos es respirar rápido pero con poco aire, a través de la nariz. Denominamos a esto jadeo nasal, con ello controlas más fácilmente la tos y te da tiempo para recuperarte, incorporarte o salir al baño sin despertar a tu pareja.

Recuerda que la tos es un atentado pulmonar y que su función no es sacar el moco, sino protegerte de objetos extraños que entran en la vía aérea. El moco, para ti, no es precisamente extraño, así que el mecanismo por el que debes sacarlo es la fisioterapia respiratoria.

Cuando estoy con mi pareja me da vergüenza sudar tanto ¿por qué por las noches, especialmente en verano, se suda tanto?

64

Se suda más cuando uno está nervioso o angustiado, sobre todo si es tímido, esto es normal cuando hace mucho calor, pero vamos a separar conceptos.

- a La hiperhidrosis o producción excesiva de sudor es penoso para quien tiene el problema. La padecen una de cada 10.000 personas y por lo general se manifiesta ya en la infancia y persiste casi siempre durante toda la vida. En la mitad de los casos hay un factor desencadenante, por lo general de tipo emocional, aunque también puede generarlo el calor, el ejercicio físico o la alimentación. La hiperhidrosis localizada desaparece por la noche, se trata de diversos modos y puedes acudir a tu médico. Éste no parece ser tu caso.
- b Sudar de noche es normal si estás en ambientes con mucho calor, procura estar más fresco. Y sobre todo, debes saber que la personas que sudan tanto necesitan ser más cuidadosos que los demás con la higiene, porque podría ser desagradable el olor y éste es muy importante en las relaciones de pareja.

65

¿Pueden tener una relación sentimental/física dos personas con FQ?

Claro que sí, para tenerla se tendrán que atraer y gustar. Puede que tengan que ser más cuidadosos en las relaciones físicas para no coger más infecciones.

¿Cómo puedo ampliar la información sobre sexualidad y FQ?

66

Léete nuestro manual "Hablemos de sexo", editado por la Federación Española de FQ, porque no hay casi nada escrito al respecto. Son los FQ los que tienen que escribir sobre sí mismos para ayudar a otros. También puedes leer sobre sexualidad en general, ya que algunos de los problemas y dudas que tengas son comunes a los demás jóvenes de la sociedad, no son propios de la FQ, y muchos son mitos.

67

¿Cuándo puedo tomar anticonceptivos?

Cuando tengas relaciones sexuales con una persona estable y no quieras tener bebés. Otra cuestión es utilizar prevención frente a las infecciones de transmisión sexual. Para aprender más léete el manual “Hablemos de sexo”, editado por la Federación Española de FQ, te explicamos todo esto en el capítulo 3.



68

¿Cómo puedo organizarlo todo para que me dé tiempo a vivir, hacer fisioterapia, antibioterapia, vida diaria...?

Una buena organización es la clave para que puedas conciliar todos los aspectos de tu día a día. Una opción sería diseñar un plan de acción; dibuja una tabla con dos columnas, en una escribes qué haces cada día de la semana y a qué hora desde que te despiertas y comienza el día, hasta que termina y te vas a la cama, y en la otra, qué tratamiento debes llevar a cabo diariamente y cuanto tiempo necesitas para ello. Una vez tengas las dos columnas escritas, debes unirlas en una sola. Puede que algunos días tengas que priorizar y diferenciar lo más importante de lo menos importante.

Para ir integrando este plan de acción en tu rutina diaria, coloca esta tabla en tu agenda, en el frigo o en tu habitación, quizás te cueste un poco al principio, pero verás como al final ni te darás cuenta de que la sigues.

También, para facilitar tus momentos de tratamiento, puedes colocar todo lo necesario en un mismo lugar, te ahorrará tiempo a la hora de realizarlo.

Y recuerda que hay tiempo para todo, solo tienes que saber aprovechar cada momento y así poder conciliar todos los aspectos de tu vida.

69

Cuando hago mi vida, todo el mundo me dice lo que tengo que hacer. ¿No se dan cuenta que bastante tengo yo?



Es importante comprender que la enfermedad es seria; si no lo crees, nunca te sentirás motivado para manejar eficazmente tu enfermedad.

Manejar la FQ supone elegir opciones en tu estilo de vida y hacer los tratamientos médicos prescritos para estar lo más saludable posible.

También es responsabilidad tuya pedir ayuda cuando la necesites para lidiar con tu enfermedad. Este apoyo puede provenir de tu pareja, de tus amigos, de la familia, de un grupo de personas con FQ o bien de profesionales.

Manejo personal de la enfermedad significa que tú te responsabilices de hacer lo que es necesario para llevar tu enfermedad de una manera eficaz. De esta forma, evitarás que todo el mundo te diga lo que tienes que hacer.

¿Cuándo debo ir explicando a mi hijo lo que es bueno o malo para su enfermedad en relación a la sexualidad? ¿Sería mejor que se lo dijese el neumólogo?

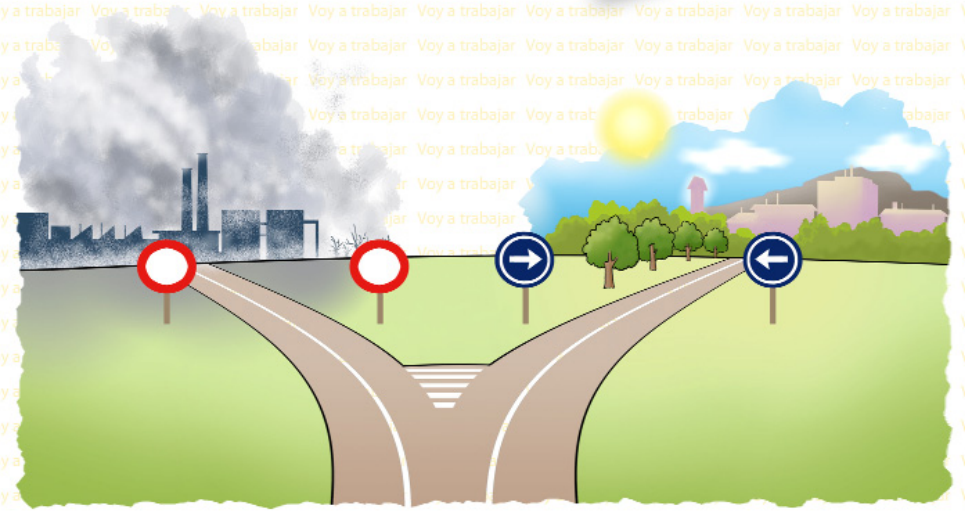
70

Los médicos, hasta el momento, no tienen formación en materia sexual, porque no se aporta en las licenciaturas médicas, a no

ser que hayan cursado un máster. Las escuelas no suelen tampoco impartir estas materias. Lo que es malo en sexo para tu hijo/a con FQ, es lo mismo que lo que es malo para cualquier persona sana, entre otras cosas, que abusen de él, que cambien sexo por amor, que crea que si hace de todo va a conseguir que le amen, es decir, que no sepa dónde están sus límites de respeto para él y los demás. Creo que esto no se lo va a enseñar el neumólogo.

RESPUESTAS DEL CAPÍTULO 7

- **Preguntas 61, 64, 65, 66, 67 y 70:** Dra. Carmen López Sosa. Médica sexóloga. Profa. Departamento Obstetricia y Ginecología. Facultad de Medicina. Universidad de Salamanca.
- **Preguntas 62 y 69:** Anna Poggio Morata. Psicóloga. Asociación Andaluza de Fibrosis Quística.
- **Pregunta 63:** Ketty Ruíz López. Fisioterapeuta de la Asociación Balear de Fibrosis Quística.
- **Pregunta 68:** Ángeles Fernández Cadenas. Fisioterapeuta. Asociación Murciana de FQ.



“De pequeña quería ser médico, militar, fisioterapeuta y maestra.”

Blanca Ruíz Pérez.
FQ 35 años, Cantabria.

Desde pequeña, como todos los niños, eran mil las profesiones a las que me quería dedicar. Las que yo elegí eran: militar, médico, fisioterapeuta y maestra, pero la vocación que perduró fue la de maestra, por tradición familiar. Mis padres respiraron cuando escogí esa carrera y no las otras.

Cursé la carrera de Magisterio en Educación Especial y disfruté esos años más que los catorce anteriores de colegio e instituto.

Al terminar, pensando que mi siguiente destino era la larga cola del paro, me dediqué a hacer cursos intensivos relacionados con el mundo de la discapacidad, ya que en mis prácticas de tercero decidí que quería trabajar en eso.

Tuve suerte, mucha suerte, pues en mi camino se cruzó AMICA, una asociación de Cantabria dedicada al mundo de la discapacidad. Recibí su llamada el mismo día que llegaba de un campamento donde fui monitora y reafirmé mi vocación.

Dos días después comencé unas prácticas en AMICA. Y tres meses después ya estaba ocupando una plaza de educadora en un centro de día para personas con daño cerebral. Desde el principio yo informé a mis jefes y a mis compañeros de que tenía FQ.

La mayoría de las personas que acudían al centro de mi trabajo utilizaban silla de ruedas para desplazarse y por ello, una de mis labores era ayudarles en los desplazamientos al baño, a las camillas o a las colchonetas. En un principio no me suponía gran esfuerzo, pero con el tiempo, este trabajo empezó a ser incompatible con mi Fibrosis Quística.

Ante esta situación, me ofrecieron formar parte de un proyecto que se estaba gestando y que se llamaba GEMA (Generando Empleo en Medio Ambiente). Yo era la terapeuta y formaba a personas con discapacidad o en situación de riesgo, para mejorar su situación laboral. Tuve que reducir la jornada a seis horas de trabajo pero me ofrecieron todas las facilidades para adaptar mi horario.

Después de dos años el proyecto finalizó y me ubicaron en un aula de formación en una planta de reciclaje que tiene la asociación en un polígono industrial de Santander. Volví a ampliar

la jornada a ocho horas. El ambiente del polígono era perjudicial para mí. La saturación de oxígeno me había bajado, así que el médico me aconsejó cambiar de trabajo.

Cada vez que tenía dificultades, me ayudaban a encontrar un puesto más adecuado a mis limitaciones, porque estaba claro que la FQ avanzaba y cada vez tenía más dificultades. No podía hacer esfuerzos, estar en sitios cargados o acercarme a focos de infección.

Mi siguiente puesto fue de terapeuta en un centro de día para personas con discapacidad psíquica. El lugar era ideal para mí: una casa con jardín, mucha actividad al aire libre, poco esfuerzo físico... y reduje de nuevo la jornada laboral a seis horas.

Irremediablemente la enfermedad avanzaba y las bajas cada vez eran más frecuentes. Hasta que en 2008 cogí una baja que derivó en una Incapacidad Absoluta Permanente.

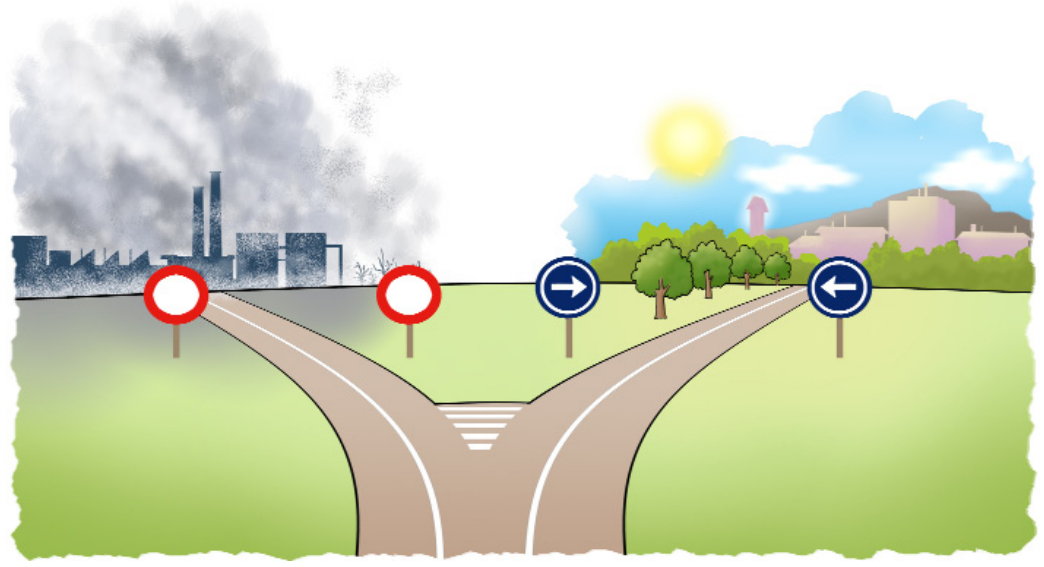
En estos diez años he aprendido mucho, tanto de los profesionales como de los usuarios con los que he trabajado. Soy una persona muy afortunada porque a pesar de haber trabajado pocos años, desempeñé la labor que más me gustaba.

71

¿Qué trabajos son perjudiciales para mi enfermedad?

Según particularidades de cada persona, algunos trabajos nos van mejor que otros.

En general, la rigidez horaria, las jornadas que no acaban nunca y los espacios que influyen negativamente en nuestros pulmones (humos, polvo, metales pesados, riesgo elevado de contagio de infecciones respiratorias, temperaturas muy altas o muy bajas) son características a tener en cuenta para evitar en la elección de nuestra profesión.



72

¿Cómo se gestiona adecuadamente el reconocimiento del grado de discapacidad? (antes llamado certificado de minusvalía)

Esta gestión se lleva a cabo en los Centros Base de Atención a Personas con Discapacidad. Para ello tienes que realizar una solicitud en el centro que te corresponda según tu domicilio, acompañándola de informes médicos lo más completos posibles (donde se aprecie la evolución de la enfermedad, los distintos órganos afectados, espirometrías y la medicación actual) e informes psicológicos y sociales, si es el caso. Una vez recogida toda la información, te citarán para la valoración con un equipo multidisciplinar que, con la documentación enviada y la información que tú aportes de cómo afecta tu enfermedad a tu vida diaria, emitirán una resolución donde se establece el grado de discapacidad que tienes. En cualquier asociación de FQ pueden informarte del centro que te corresponde y, según tu caso, qué informes son los más adecuados para enviar, así como asesorarte sobre qué información dar en el tribunal de evaluación.

73

Si estoy de baja laboral más de un año, ¿cómo puedo conseguir una invalidez?



Esta situación está gestionada y vigilada por la Seguridad Social y sus inspectores médicos. La incapacidad temporal (cuando se está de baja por enfermedad común, que es el caso de las bajas en FQ) se puede mantener durante un año. Se entiende como período de baja aquel durante el cual estás manteniendo un tratamiento médico y se computan, como período de la misma baja, las recaídas y los períodos de observación por la misma causa que no superen

180 días entre cada uno. Agotado este tiempo se puede establecer una prórroga de 6 meses más (pudiéndose ampliar 6 meses más, es decir, un año de prórroga) si existe la posibilidad de que en este periodo se aplique un tratamiento que produzca el alta médica y la incorporación a tu puesto de trabajo habitual. Generalmente, al año de baja, te envían una carta para que un inspector

médico establezca si, en tu caso, puede aplicarse la prórroga (de 6 ó 12 meses) y, si no, pasarte a la situación de invalidez.

Si me dan la incapacidad, ¿qué pensión me quedaría? ¿puedo volver a trabajar?

74

Existen distintos grados de incapacidad (incapacidad permanente parcial, total, absoluta o gran invalidez).

La pensión está determinada por la base reguladora y el porcentaje que se aplica según el grado de incapacidad.

Puedes trabajar cuando la incapacidad que te concedan sea parcial (ocasiona al trabajador una disminución en el rendimiento para dicha profesión) o total (inhabilita al trabajador a realizar su profesión habitual pero puede dedicarse a otra distinta).

No puedes volver a trabajar si te dan una incapacidad absoluta o de gran invalidez, ya que inhabilita al trabajador para toda profesión u oficio.

75

¿A qué ayudas económicas tengo derecho por tener FQ?

No existe ningún derecho económico legalmente reconocido por el hecho de tener FQ.

Existe la posibilidad de solicitar un reconocimiento del grado de discapacidad a través del servicio social de base de tu ayunta-

miento o a través de tu centro de salud, donde un equipo de valoración, formado por profesionales del ámbito social y sanitario pueden reconocerte un grado de discapacidad. Si dicho grado es igual o superior al 33% puedes tener unos beneficios en cuestión de salud, educación, formación ocupacional y empleo, vivienda, exención de impuestos, transportes, aparcamiento y otras ayudas como prestación familiar por hijo a cargo con discapacidad, pensión no contributiva por invalidez o ayuda económica por nacimiento de hijo con discapacidad.

RESPUESTAS DEL CAPÍTULO 8

- **Pregunta 71:** Laura Esteban Romani. Trabajadora Social. Federación Española de Fibrosis Quística.
- **Preguntas 72 y 73:** Pilar González Nieto. Trabajadora social. Asociación Madrileña contra la Fibrosis Quística.
- **Preguntas 74 y 75:** Begoña Majado Márquez. Trabajadora Social. Asociación Extremeña de Fibrosis Quística.

Voy al trasplante





Mireia Poves Sánchez.
FQ 32 años (Tx 2006), Zaragoza.

A cabo de llegar a Valencia. Todo es muy extraño. Me invade una sensación rara, una nueva etapa comienza y no puedo pararla, me gusta, sí, me gusta.

Ya está, ya hemos firmado. Y ahora, ¿qué? ¿Qué hago mientras espero? ¿He de esperar sin más? ¿Cuánto tiempo? 15 meses, ni más ni menos.

No sé vosotros, pero la idea de esperar no me convencía mucho, más que nada porque no sabía bien qué tenía que esperar y si lo que esperaba era bueno o no, o si simplemente lo que esperaba... ¿qué esperaba? ¡Ah, sí! Vivir, no por los siglos de los siglos (lo de ser inmortal nunca estuvo en mis planes), pero sí seguir con mi vida. Así que, resumiendo, seguí conociendo gente, antibióticos, seguí yendo a la universidad, playa, oxígeno, Internet (¡qué gran invento!), recaídas, este chico me gusta, te regalamos un bonito intravenoso..., nada que no sepáis.

¡Huy! Me llaman... hospital, pruebas... tic... tac... tic... tac... Otra vez será (es lo que tiene ir en segunda opción).

He de reconocer que hacer turismo ya no resultaba tan divertido. Y que seguir haciendo vida normal ya no resultaba sencillo, ni tampoco esperanzador.

¡Ops! ¡¡Me llaman!! Hospital, otra vez en segunda opción (&%\$"!!), pruebas... Vaya, ésta tampoco es la mía, ¡qué le vamos a hacer! Habrá que seguir esperando.*

Qué complicado se estaba poniendo... ¿Hasta cuándo? ¿Hasta cuándo he de esperar? Yo ya no puedo esperar más y mi cuerpo tampoco, se agota y lo sé. Se agota al igual que mi esperanza y mi ilusión. ¡Las señales no mienten!

Suena el móvil. Me dicen que la definitiva, que esta vez sí que sí (puf... ¿esperan que me lo crea?). Vale, voy al hospital. Más de lo mismo, a esperar (para variar...) ¡Anda! ¡Que ésta es la buena! Que se me va a salir el corazón y la adrenalina y la "no sé qué" por no sé dónde... pero... ¡¡menudo subidón!!!

Me duele todo, no puedo respirar ni medio bien y parezco un arbolito de navidad decorado con todo lo que la enfermera pilló por el camino. Esta sensación no me gusta, no la conozco, no la controlo, tengo miedo, mucho más que antes, no sé respirar, no sé toser... me encuentro fatal.

Bueno, parece que esto marcha, pero sigo insegura. Ya no hay retorno. Todo es trabajo y trabajo y más trabajo. Bolitas

arriba, bolitas abajo, pesas arriba, pesas abajo, bici, caminar, comer... No hay descanso, vuelta a empezar, tengo que recuperarme lo mejor posible y depende principalmente de mí. Estoy agotada, cansada del "no me toques", cansada del "no comas eso", cansada de todo, pero debo seguir...

¡¡Sí!! ¡Genial! Playa, sol y brisa, ¿qué más puedo pedir? Es la palmadita que necesitaba, es la palmadita de "chaval, lo estás haciendo bien" y, oye, que me siento más tranquila y menos ansiosa de comerme el mundo. Mi mente vuela y planea... planea muchas cosas, tengo muchas cosas que terminar y otras que empezar. Quiero comerme el mundo, ¡porque una vida es poco para mí!

Reconozco que me entristece y me hace llorar esta situación, me encuentro "bien" y no puedo hacer lo que quiero. En realidad, no estoy tan bien, estoy como a medio hornear, pero necesito volar ya o esta cárcel acabará conmigo. Bajón, bajón. ¿Qué puedo hacer? ¿Metas? ¿Mini-metas? ¡Eureka! Mini-metas, aliaros conmigo, juntas saldremos adelante.

Ya han pasado 4 años, a cada cual más rápido que el anterior. ¿Mi vida ahora? Como cualquiera. Trabajo, pareja, casa, estudios... Poco tiempo y mucha vida. ¡Ah! Y no olvidar el pasado, aún sigo mirando mi foto en cuidados intensivos. Ése es mi punto de partida y jamás ha de ser el punto al que retorne.

¿Dónde se realizan los trasplantes?



En España existen siete centros con programa de trasplante pulmonar, que trabajan en estrecha colaboración, y están coordinados por la Organización Nacional de Trasplantes (ONT). Estos hospitales son: Hospital Juan Canalejo en A Coruña, Hospital Universitario la Fe en Valencia, Hospital Marqués de Valdecilla en Santander, Hospitales Puerta de Hierro y Doce de Octubre en Madrid, Hospital Reina Sofía en Córdoba y Hospital Vall d’Hebrón en Barcelona.

Existen recientes guías internacionales, locales y un manual de procedimiento del trasplantado de la Sociedad Española de Patología Respiratoria (SEPAR), que ayudan a la unificación de criterios entre las diferentes unidades del Estado. Las indicaciones, contraindicaciones y manejo de estas personas son similares entre los diferentes grupos. No obstante cada programa tiene peculiaridades propias que se basan en la experiencia propia adquirida en los más de 20 años del trasplante en España.

Al menos existen dos reuniones nacionales a las que asisten representantes de todos los grupos de trasplante: una de carácter eminentemente científico y otra en la que se debaten aspectos organizativos.

En general, la persona con FQ es trasplantada en su comunidad si existe programa pulmonar o en el más próximo a su lugar de residencia.



¿Qué prioridades se establecen para el lugar que ocupas en una lista de trasplante?

No existen prioridades consensuadas en España. El receptor se elige por compatibilidad de grupo sanguíneo y tamaño. Es decir, ante igualdad de estas variables y similar gravedad, se escoge el más antiguo en lista de espera. En otros países el orden de distribución en la lista de espera va en función de la gravedad, escalando puestos los más graves. En cambio en los programas españoles existe lo que llamamos preferencia interna y código cero. La preferencia interna se aplica a aquellas personas ya en lista, que se deterioran y se presupone que en breve van a ingresar en la UCI o fallecer, en estos casos se prioriza la donación para ellas. El código cero supone que la persona ya en lista entra en situación crítica, y es ventilado con respiración asistida. En estos casos de emergencia extrema, se tiene prioridad para recibir el primer donante de todo el Estado español que le sea compatible.

¿Todas las personas con FQ acaban llevando oxígeno? ¿Y las que llevan oxígeno, acaban siendo trasplantadas?



La necesidad de oxigenoterapia se plantea en personas que no consiguen mantener un adecuado nivel de oxígeno en sangre. Esto se denomina insuficiencia respiratoria y es independiente de que la enfermedad respiratoria de base sea la FQ u otra.

La necesidad de oxígeno es común a la mayoría de las personas con FQ avanzada que necesitan un trasplante pulmonar, pero no es el único criterio para indicar el trasplante. Hay personas con FQ que aún no requieren oxígeno y pueden tener indicación de trasplante. Por ejemplo, si sufre agudizaciones graves o complicaciones como hemoptisis que amenazan la vida.

Por lo general, las personas con FQ que necesitan oxígeno deberían ser consideradas para el trasplante. Desgraciadamente, no todas llegarán a trasplantarse, por distintas causas: porque su médico no ha considerado esta opción de tratamiento, porque la persona no acepta el trasplante o porque tiene otras enfermedades que lo contraindican, por ejemplo enfermedades neurológicas graves o fallo de órganos distintos al pulmón. Incluso en estos casos se puede contemplar el trasplante combinado de pulmones y otros órganos: corazón, hígado o riñones.



¿Qué esperanza de vida tiene una persona con un trasplante?

El trasplante pulmonar se realiza cuando se prevé que ofrece a la persona en cuestión más probabilidades de vivir y con mejor calidad de vida que si no fuese trasplantada. Actualmente la esperanza de vida media tras el trasplante pulmonar es de 5,3 años y es mayor en los que se trasplantan más jóvenes (entre 16 y 49 años) y con Fibrosis Quística. En ellos, la esperanza de vida media es de 7,1 años y tienen más probabilidades de vivir 5 y 12 años después del trasplante.

Este tratamiento ofrece mayor esperanza de vida y con mejor calidad a largo plazo. La mayoría (más del 80%) de las personas que viven 10 años después del trasplante no tienen limitaciones en su actividad física y puntúan su calidad de vida por encima del 80 (en una escala donde 0 es muy mala calidad de vida y 100 la mejor calidad de vida posible). Además, un tercio de estas personas se mantienen activas laboralmente 5 años después de haber sido trasplantados.

Desde que se iniciaron los trasplantes pulmonares a finales de los años 80 del siglo pasado, observamos mejores resultados en cada década, gracias a la mayor experiencia y a los avances médicos. Por lo que es de prever que estos resultados sigan mejorando con el paso del tiempo.

¿Qué precauciones debo tener el primer año de trasplante?

80

Durante el primer año postrasplante pulmonar es relativamente frecuente la aparición de complicaciones como infecciones tanto bacterianas como víricas y el rechazo pulmonar. Para ello aplicamos pautas de profilaxis exclusivas, así como la vigilancia de determinadas enfermedades frecuentes en trasplantados por FQ.

Se debe evitar el contacto con personas colonizadas por gérmenes multirresistentes (básicamente B. cepacia, Staphylococcus Aureus meticilin resistente), y llevar las profilaxis antibacterianas y antifúngicas prescritas.

No son recomendables los ambientes contaminados de humos, la proximidad a personas que presenten infecciones respiratorias o el contacto con recién vacunados con virus vivos o atenuados. Ante situaciones de duda es mejor utilizar mascarilla y por supuesto, el lavado frecuente de manos. Extremar medidas de higiene alimentaria (cuidado con las ensaladas y carnes crudas), llevar hábitos dietéticos sanos, hacer deporte y evitar engordar.

Los animales domésticos no son recomendables. No obstante, si ya estaban en la familia se deberá evitar el contacto con fluidos y deyecciones de la mascota.

El calendario vacunal e incorporación al colegio o trabajo no se recomienda antes de los 6 meses post-trasplante, pero siempre se decidirá, según su evolución, por el equipo médico que le atiende.



81

¿Qué hago y qué soluciones tengo ante el rechazo del trasplante?

Se conoce como rechazo a la reacción que el sistema inmunitario establece contra un órgano trasplantado, en este caso el pulmón. De hecho, el sistema inmunitario o, lo que es lo mismo, el

sistema defensivo que cada uno tenemos está encargado de neutralizar cualquier material extraño que penetre en nuestro organismo y no es capaz de distinguir como algo bueno el órgano trasplantado. Sin embargo, en los últimos 50 años y, especialmente en los últimos 30, se han desarrollado medicinas que son capaces de “calmar” al sistema inmunitario para evitar que sobrereacte sobre el pulmón implantado. Estas medicinas han tenido mucho éxito pero, a pesar de todo, una de cada dos o tres personas que lleva un pulmón trasplantado presenta algún ataque intenso de su sistema inmunitario contra el pulmón, es la reacción de rechazo agudo. Después de treinta años de trasplante ya sabemos que esta situación suele responder bien al tratamiento y desaparecer con relativa facilidad. Por lo tanto, conviene no desanimarse por saber que, posiblemente, una persona que reciba un pulmón puede presentar un rechazo agudo. Lo más probable es que responda muy bien al tratamiento y que supere el problema sin más dificultades.

Otro tema algo más preocupante es el desarrollo de rechazo crónico. Ésta es una reacción mucho más silenciosa en la que se ve cómo el pulmón va deteriorándose lenta y progresivamente. Esto se suele diagnosticar viendo que los valores de la espirometría van disminuyendo. Realmente, hoy sabemos muchas más cosas de este complejo proceso y lo sabemos prevenir mucho mejor que hace sólo unos pocos años. La mejor prevención es tomar siempre la medicación inmunosupresora y profilaxis antiféctica que todas estas personas llevan. Hay que controlar la espirometría y hacer que ésta sea valorada por los médicos de trasplante para diagnosticar precozmente y prevenir esta complicación.

¿Me pueden trasplantar más de una vez?

82

El retrasplante pulmonar es una opción terapéutica en los casos en los que el primer trasplante fracasa, lo que en la mayoría de los casos se debe a la aparición de rechazo crónico.

Es importante que el candidato a un retrasplante pulmonar sea minuciosamente evaluado, de forma similar a como se hizo para el primer trasplante, con la finalidad de identificar la presencia de posibles contraindicaciones que impidan la posibilidad de realizarlo por segunda vez.

Se debe tener presente que los resultados a corto y medio plazo de este segundo trasplante no son tan satisfactorios como los del primero.

83

¿Después de trasplantarme sigo teniendo FQ?

Por supuesto.

El trasplante pulmonar (TxP) pretende corregir los efectos de la FQ en el pulmón cuando éstos se constituyen en el factor limitante en la supervivencia. La FQ es una enfermedad multisistémica, lo que implica una afectación, en mayor o menor medida, de otros órganos o estructuras del cuerpo humano ajenos al pulmón. Entre ellas cabe destacar la sinupatía crónica, la insuficiencia pancreática exocrina y endocrina (diabetes), la osteoporosis, la hepatopatía y el reflujo gastroesofágico. Cuando una

persona con FQ con manifestaciones extrapulmonares es sometido a TxP pueden ocurrir tres circunstancias:

- 1) que éstas no se modifiquen
- 2) que el TxP las empeore o
- 3) que provoquen una disminución en la viabilidad del órgano y en la supervivencia de la persona trasplantada.

Lo más frecuente es que sucedan estos dos últimos supuestos. La FQ no recidiva en el pulmón trasplantado, pero pueden aparecer bronquiectasias como fruto del rechazo del injerto con un comportamiento similar a las presentes previas al TxP.

Teniendo en cuenta estas premisas, tras el TxP se deben seguir controles en su unidad multidisciplinar de FQ, añadiendo a su tratamiento habitual los fármacos o cuidados indicados específicamente por los médicos de la unidad de trasplante.

¿Puede tener una persona trasplantada una relación sentimental / física con otra persona que tenga FQ?

84

Una persona trasplantada puede y debe, si así lo desea, tener una relación plena, sentimental, física y sexual, con otra persona, tenga o no Fibrosis Quística, para su pleno desarrollo humano.

Sin embargo, es necesario puntualizar ciertos aspectos relacionados con el riesgo de la enfermedad y con los riesgos del embarazo.

Se deben evitar los riesgos de transmisión de enfermedades, como es evidente para cualquier tipo de relación.

Se deben valorar los riesgos del embarazo en el supuesto de que la persona trasplantada sea mujer, en este caso la literatura médica desaconseja el embarazo por los riesgos potenciales tanto para el feto como para la madre trasplantada, que incluyen la pérdida de función del pulmón trasplantado. Se han dado casos de embarazo sin complicaciones y nuestra experiencia personal está en esta línea, aunque no hay que menospreciar los potenciales riesgos y debe ser la propia mujer trasplantada, en primer lugar, su familia, en segundo lugar, y el equipo médico, en tercero, quienes determinen la posibilidad de llevar a cabo dicho embarazo. Nunca debe realizarse un embarazo no programado y nunca en los primeros años postrasplante.

Debe valorarse el riesgo añadido de transmisión de FQ si además es portadora.

Si el trasplantado es hombre, el riesgo del embarazo en una persona con FQ es similar al de cualquier otra persona con FQ y se debe valorar el consejo genético y diferir el embarazo hasta que las dosis de inmunosupresores de la pareja sean lo más bajas posible.



“El papel del acompañante es de gran importancia”

David Macías, marido de Nerea Argós Mascariano (FQ 31 años), Santander.

Me gustaría dedicar estas palabras a mi esposa Nerea, por el valor y la entereza con el que siempre ha afrontado esta dura enfermedad, aferrándose a unas inmensas ganas de vivir y a las unidades de FQ y cirugía torácica del Hospital la Fe de Valencia, a los que les estaré eternamente agradecido por la atención recibida por su parte.

El papel del acompañante es de gran importancia, ya que es necesario para dar todo el apoyo psicológico posible y para poder atender en todo momento a nuestro familiar.

Llegado el momento en que la persona con FQ ya forma parte de la lista de espera para realizarle el trasplante pulmonar, empieza una carrera con una cuenta atrás en la que hay que tener claros una serie de conceptos.

Es muy importante que tengamos encendidos las veinticuatro horas del día los teléfonos, cuyos números se entregaron a los médicos para ser avisados en el caso de que apareciera un donante.

Hasta que recibamos la tan ansiada llamada hay que motivar a nuestro familiar a que acuda todos los días a la rehabilitación programada para mantenerle en las mejores condiciones físicas posibles para afrontar la dura intervención quirúrgica a la que será sometido. Hay ocasiones en las que el ánimo es más elevado y otras en la que no lo es tanto, sobre todo cuando aparecen recaídas, pero para eso está el acompañante, para mantener esa ilusión y ofrecer toda la motivación posible.

Una vez que nos han llamado y se ha realizado el trasplante, hay que tener claro que viene una etapa muy exigente, ya que la recuperación es muy dura. Hay que ser tremendamente escrupulosos con la higiene y la limpieza, ya que cualquier bacteria puede afectar gravemente a nuestro familiar. Es de gran ayuda conocer toda la medicación que tiene que tomar, para poder tenerla controlada rigurosamente.

En esta etapa es cuando hay que ser más pacientes ya que la persona operada está sufriendo mucho y al estar constantemente a su lado nos toca padecerlo a nosotros también. Con esto no quiero asustar a nadie, pero hay que ser conscientes de ello y ser fuertes porque después de todo este mal trago, puedo asegurar que la vida nos cambiará por completo tanto a la persona con FQ como al acompañante.

Merece la pena pasar por todo esto, porque en mi caso puedo asegurar que mi mujer volvió a nacer y actualmente está guapísima y estupenda, disfrutando juntos de nuestra hija Paula. Puedo asegurar que la satisfacción de la meta conseguida, en este caso el trasplante, hace olvidar las penas del camino.

Por último me gustaría animar a todas las personas que se encuentran en esta situación que me ha tocado pasar y decirles que no se rindan nunca, que merece la pena luchar y seguir adelante.

Un fuerte abrazo y ánimo.

RESPUESTAS DEL CAPÍTULO 9

- **Pregunta 76:** Dr. Juan Pastor Guillem. Servicio de Cirugía de Tórax. Unidad de Trasplante Pulmonar y Fibrosis Quística. Hospital Universitario la Fe de Valencia.
- **Pregunta 77:** Dr. J. M. Borro Maté. Servicio de Cirugía de Tórax. Hospital Juan Canalejo. A Coruña.
- **Pregunta 78:** Dr. Francisco Santos Luna. Servicio de Neumología. Unidad de Trasplante Pulmonar. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
- **Pregunta 79:** Dra. Alicia de Pablo Gafas. Servicio de Neumología. Unidad de Trasplante Pulmonar. Hospital 12 de Octubre. Madrid.
- **Pregunta 80:** Dra. Amparo Solé Jover. Unidad de Trasplante Pulmonar y Fibrosis Quística. Hospital Universitario la Fe. Valencia.

- **Pregunta 81:** Dr. Antonio Román Broto. Servicio de Neumología. Unidad de Trasplante Pulmonar. Hospital Vall d'Hebrón. Barcelona.
- **Pregunta 82:** Dra. Maite Lázaro y Piedad Ussetti. Servicio de Neumología. Unidad de Trasplante Pulmonar. Hospital Puerta de Hierro. Madrid.
- **Pregunta 83:** Dr. José Manuel Vaquero. Servicio de Neumología. Unidad de Trasplante Pulmonar. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
- **Pregunta 84:** Dr. Felipe Zurbano Goñi. Servicio de Neumología. Unidad de Trasplante Pulmonar. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.



“Pedimos consejo genético en la unidad de FQ... La buena noticia llegó en el mes de marzo del 2008. Estábamos embarazados.”

***Eva Lorenzo Guillén.
FQ 35 años, Murcia.***

Mi aventura comienza cuando en el verano del año 2007 me caso con el que es ahora mi marido, Juanma. Ese año estuvo lleno de emociones fuertes, tuve dos recaídas muy importantes, una en abril y la otra en septiembre de ese año. Esas recaídas marcaron un antes y un después en mi vida con FQ además de mi fantástica boda, que la hicimos coincidir con mi cumpleaños, 07/07/2007. Yo cumplía por entonces ¡31 añitos!, así que viví un cúmulo de cambios, sensaciones y emociones fuertes durante todo ese año.

Bueno, por aquella época, medio recuperada de la última exacerbación, decidí aventurarme y tener nuevos retos, retos

impuestos más allá de lo que es cuidarse día a día con una recaída de FQ, que ya es más que bastante, pero... tenía la necesidad de intentar ser una persona "lo más normal posible", y por supuesto realizarme como mujer, como mamá... era una espinita que tenía desde pequeña... llegar a ser mamá.

Pedimos consejo genético en la unidad de FQ de la Arrixaca en Murcia, para valorar la posibilidad de tener un bebé con FQ. Así que mediante una extracción de sangre de Juanma y unos meses de espera, vimos que no teníamos problema de que nuestros hijos tuvieran FQ y fuimos a la unidad de FQ de neumología de la Arrixaca para valorar mi capacidad pulmonar y mi estado en general hasta entonces. Así que la aventura comenzó a principio de año.

La buena noticia llegó en el mes de marzo de 2008, estábamos embarazados... ¡Ufff! ¡Explosión de emociones, de sensaciones, de alegría, de miedos, de incertidumbres...! Como cualquier mamá. Así que decidí que lo mejor era llevarlo al día y, poco a poco, fueron pasando los meses y el embarazo iba perfecto. Me atendieron tanto en el Hospital de Alicante como en la Arrixaca de Murcia en el servicio de alto riesgo (consulta de embarazo). Veía al bebe cada mes, cómo iba creciendo dentro de mí, acudía a las revisiones de las consultas para ver también mi estado, y bueno, la verdad es que fueron muchas consultas, pero todas ellas aunque muy cansadas, siempre eran satisfactorias, porque ¡todo iba bien!

Seguía el embarazo, como el de cualquier otra mamá, y eso me hacía sentirme muy bien. Acudí a clases de preparación al parto y mi mayor logro, aunque suene mal, era ver que, a pesar de que las clases de ejercicio físico eran tremendamente fuertes, ¡yo aguantaba durante una hora, como una más! E incluso a veces ¡superaba a futuras mamás sin tener ninguna patología respiratoria! ¡Era increíble! ¡Mis ganas de ser mamá podían con eso y con todo! Nunca me tomé un inhalador de más para poder aguantar (algo que se puede hacer perfectamente puesto que muchas mamás asmáticas tienen que tomarlo y no pasa nada), pero yo no lo necesité.

Seguí un consejo que me dio la psicóloga de la Asociación de FQ de Murcia: escribir todo aquello que me iba pasando. Y así hice, escribí, y le escribí a mi pequeño, desde que me quedé embarazada hasta poco después de nacer. Me alegro de haberlo hecho, ¡porque me motivaba a seguir adelante!

Pablo nació el 18 de noviembre de 2008. De lo grandote que era no pudo colocarse bien, venía de nalgas, así que me programaron una cesárea en la semana 38. Esa fue mi espinita en ese embarazo, quería haber llegado hasta el final por mí misma y saber si era capaz o no de afrontar el parto, pero... la naturaleza fue así conmigo y no pudo ser. Nació con 3.680 gr., todo un grandullón. Los pediatras, al nacer, lo subieron a observación durante cuatro días, aunque no tenía nada, pero mi historial y sus pocas referencias de mamás con FQ hicieron que estuviera en observación esos días.

Yo subía a verle todos los días e inicié la lactancia materna... ¡Ufff! Otra odisea, le dí el pecho hasta casi los diez meses. Era un precioso bebé. Con la lactancia si que tomé medicación pero a él no le afectaba, así que fenomenal.

Al poco de nacer, le hicimos la analítica correspondiente para ver su genética y su test del sudor. Todo salió normal, es un niño portador, isano!

Actualmente tiene dos años recién cumplidos. Es mi vida, mi ilusión, mi deseo de seguir siempre adelante. Cuando estoy regular y no me apetece o no tengo fuerzas de levantarme de la cama, ahí está él con su sonrisa, diciéndome: "amo mamá" (vamos mamá). Y te prometo que aún con lágrimas y fatiga el cuerpo se pone en pie y camina. Estoy segura de que lo que puede hacer él por mí, no lo puede hacer nadie y es darme fuerzas siempre para seguir adelante.

A veces, cuando me da alguna crisis de tos, de esas que no puedes parar y él me ve... yo le sonrió para que no se asuste. Así que cuando él está malito y tose, lo primero que hace es mirarme y sonreír! ¡Pensará que forma parte del proceso de la tos! ¡Jeje! Es increíble.

Suelo tener cajas de pañuelos desechables por toda la casa, por si tengo tos, pues bien, él en cuanto me ve toser, sale corriendo a por una caja de pañuelos y me dice: "¡mamá, mocos!", dándome la caja. (Eso no se lo ha enseñado nadie, ¡él es así!).

Actualmente estoy embarazada de 32 semanas, mi segundo embarazo. Puedo decir que este embarazo no es como el anterior, aquel se vivió día a día, todo era nuevo, ¡todo eran sensaciones a descubrir! Con el segundo (es otro chico), ya voy más relajada, pasan las semanas más rápido, se vive de diferente manera. No tengo tanto tiempo para pensar qué puede pasar o qué no, vivo cuidando de mí y de mi pequeño. No tengo tantos miedos, aunque esta vez sí que he tenido una recaída a nivel respiratorio, de la que afortunadamente estoy saliendo con medicación y control por parte de los neumólogos y el ginecólogo. El bebé es muy activo, no para de moverse y eso me dificulta a veces poder respirar bien. Y es que cada embarazo es diferente, con o sin FQ. Me queda poco, pero... queda lo peor, engordar, y eso supone que comprima más los pulmones... es lo que peor llevo. Por lo demás, preparando su llegada, su ropita, su cuna, su habitación, con mucha ilusión, ¡como cualquier futura mamá!

85

¿Podemos quedarnos embarazadas las mujeres con Fibrosis Quística?

Sí, aunque existe una disminución de la fertilidad. Las secreciones del aparato genital en la mujer con Fibrosis Quística son más espesas, lo que impide que los espermatozoides (célula reproductora masculina) puedan llegar fácilmente hasta el óvulo (célula reproductora femenina), actuando como un "método barrera", por lo cual puede ocurrir que se tarde más en quedar-se embarazada.

lugar habría que realizar a vuestra pareja un estudio genético de las mutaciones de Fibrosis Quística más frecuentes de la población española y una vez se haya visto que no hay ninguna mutación, es muy poco probable que se pueda tener un hijo con Fibrosis Quística. En tercer lugar, habría que revisar con vuestro médico toda la medicación y retirar o cambiar por otras aquellas que estén contraindicadas o no recomendadas en el embarazo.

¿Tendríamos que programar los embarazos las mujeres con Fibrosis Quística?

86

Sí, y es muy importante que así se haga. En primer lugar hay que preguntarle a vuestro médico si vuestra situación respiratoria o nutricional os permitirá llevar un embarazo sin que sea un riesgo importante para vuestra salud. Si es así, en segundo



87

¿Necesitamos un seguimiento especial las mujeres con Fibrosis Quística embarazadas?

Sí, se debe hacer así y, si es posible, en un servicio de obstetricia donde tengan experiencia con personas con FQ o en unidades de embarazo de alto riesgo. Es importante establecer una comunicación fluida entre la unidad de Fibrosis Quística y el servicio de obstetricia. En la unidad de Fibrosis Quística es importante realizar seguimientos más frecuentes de los habituales. Se ha de vigilar especialmente el estado nutricional y la ganancia de peso, la diabetes (aumento del azúcar en sangre), los problemas digestivos, tanto al principio como al final del embarazo, y la función pulmonar que puede verse disminuida, sobre todo al final del embarazo por el volumen que adquiere la barriga.

¿Podemos tener hijos los varones con Fibrosis Quística?

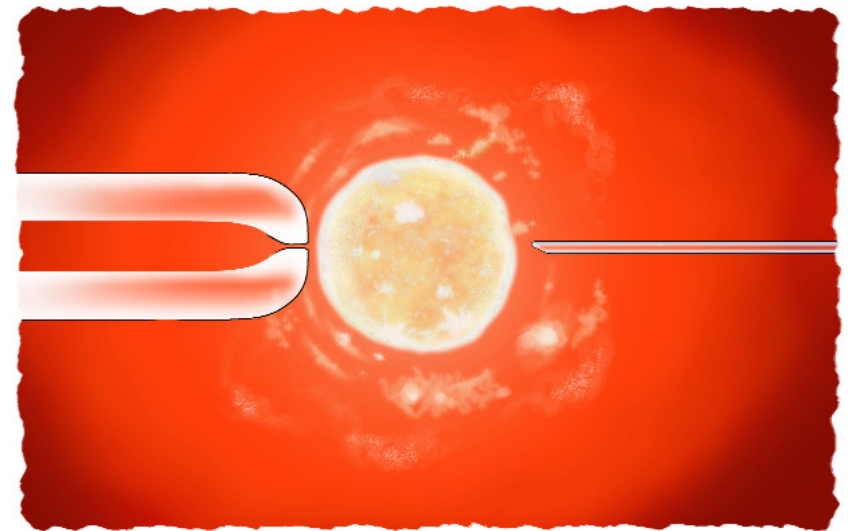
88

Sí, con la ayuda de algunas técnicas especiales.

Los varones con Fibrosis Quística en el 98% de los casos, no tienen espermatozoides (células reproductoras masculinas) en su semen, lo que implica que no se podrá fecundar al óvulo

El círculo de la vida

(célula reproductora femenina) y posteriormente formar un embrión. Ello no significa que no se produzcan espermatozoides en los testículos del varón con Fibrosis Quística, sino que éstos están atrapados y no pueden salir al exterior de forma espontánea con la eyaculación. Para poder tener hijos, es preciso realizar unas técnicas que permitan extraer los espermatozoides mediante una biopsia o punción-aspiración testicular. Posteriormente, éstos son congelados y se realizarán las técnicas de fecundación in vitro.



89

¿Cubre la seguridad social el tratamiento de fertilidad?

La respuesta es sí. Valoran cada caso de forma individualizada y si en el primer intento no ha habido fecundación, el consejo médico valora la posibilidad del segundo intento. Se hace la prueba denominada DGP (Diagnóstico Genético Preimplantacional) si se sospecha riesgo de FQ. Se siguen las mismas pautas que en la fecundación in vitro (estudio hormonal y ecografías del sistema reproductor, estudio del esperma de la pareja... para que no haya un problema añadido que dificulte a la hora de hacer el tratamiento (quistes, obstrucción en trompa...). Tanto la DGP como la fecundación in vitro las cubre la Seguridad Social, aunque concretamente la DGP no en todas las comunidades. La lista de espera es de una media de dos años aproximadamente y, una vez realizado el estudio genético a la pareja, si ambos son portadores de algún gen de FQ, se pide cita con el volante de genética para que la unidad de reproducción asistida te lleve el caso.

Cada caso debe aprobarse y tiene que pasar por un consejo médico y tiene que estar dentro de la "Ley de Reproducción Humana Asistida" en la que por ética y ley humana tiene que haber una regulación ("esta técnica se puede usar para la detección de enfermedades hereditarias graves y aparición precoz y no susceptibles del tratamiento curativo postnatal con arreglo de los conocimientos científicos actuales").

90

¿Debería dejar de trabajar para cuidar a mi hijo?

Siempre se tiene que intentar conciliar la vida laboral con la vida familiar. Es cierto que muchas mujeres dejan el trabajo para cuidar de su hijo/a o se piden excedencias, reducciones de jornadas, etc. Hay que organizar y adaptarse a la nueva situación, con la ayuda de apoyos familiares, vecinos, amigos o solicitando algún tipo de recurso social como canguros, guarderías, etc.

No es obligatorio dejar de trabajar para el cuidado de los hijos/as, tengan o no FQ.

RESPUESTAS DEL CAPÍTULO 10

- **Preguntas 85, 86, 87, 88:** Dra. Rosa Mª Girón Moreno. Unidad de Fibrosis Quística de Adultos. Hospital Universitario La Princesa. Madrid.
- **Preguntas 89 y 90:** Ruth Royo Lagunas. Trabajadora social. Asociación Aragonesa contra la Fibrosis Quística.

El mundo del mañana



“No estoy aquí para dar pena, sino para robar admiración”

Toni Santos Alonso.
FQ 20 años, Palma de Mallorca.

Veo mi futuro como la mezcla de dos pinturas: blanco y negro. A la hora de crear el color gris, que es el equilibrio entre ambas tonalidades, hemos de añadir muchísima más pintura blanca que negra para aclararlo. Una pincelada cargada de negro hace que toda la mezcla se convierta en negro. La vida siempre será grisácea porque no puedes gastarla en todo lo que te apetece. Lo importante de ese gris es que sea un gris muy claro, tan claro que se confunda con el blanco. Ese blanco se consigue con esfuerzo y paciencia. Solo así haremos de ese color un alegre cuadro. Ese blanco para mí es un propósito, es convivir con el enemigo e ir derrotándolo. Partimos de un lienzo que es blanco, nacer. La vida es un regalo que hay que devolver. Me enorgullezco porque sé cierto que me la gano.

No estoy aquí para dar pena sino para robar admiración.

No me arrepiento de nada, de no ser por la FQ no habría conocido a tanta buena gente de la que he aprendido mucho. Aunque algunos me fallaran, a veces se aprende más de la ausencia. Probablemente, yo sería de otra manera sin la enfermedad y mis decisiones hubieran sido otras. Y es que no cambiaría a nadie que me quiere. Fibrosis Quística me recuerda que no he de desperdiciar el tiempo, cosa que las personas hacemos constantemente. Claro que pienso en el futuro y tengo miedo a la muerte, como todo el mundo. Pero más miedo me da la muerte de las personas que me rodean. Soy feliz, me he dado cuenta de que esto último es lo único que evito pensar. Lo único que me dolería de irme ahora sería no poder disfrutar más tiempo de mi preciosa Noelia, de mi hermana, de mi familia y de tantas bellísimas personas. Me han preguntado sobre mi futuro muchas veces en entrevistas en la radio, la televisión... Hoy más que nunca tengo claro que no hay nada claro, sólo que lucharé para verte crecer, conocerte, sonreírte y quererte.

Cuando me pidieron que escribiera sobre este tema pensé "que papelón". Espero no haber ofendido a nadie por ser tan directo. La alusión es el mayor paso a tomar. Mi presente es un futuro pasado y no me va nada mal.

91

¿Me voy a morir?

Todos tenemos que morir. En el caso de una enfermedad crónica como la FQ, es cierto que necesitas de unos cuidados especiales y en ocasiones de algunas limitaciones, esto puede ser motivo de más preocupación, pero no por ello de más riesgos que los demás. El miedo a la muerte está presente en todos nosotros: muerte repentina, accidente, enfermedad irreversible, etc. Nadie lo sabemos, es una incógnita para todos.

Para afrontar este miedo debes mirar hacia delante, no obsesionarte con ello, no sentirte un enfermo, luchar desde una actitud positiva y vivir el presente que te encuentras, normalizando tu vida al máximo sin sentirte diferente a los demás, esto te ayudará cada vez más a disfrutar de todo como uno más y olvidarte de cuando vas a morir. Eso nadie lo sabe.

¿De qué depende que una persona con FQ pueda vivir más o menos años?

92

La esperanza de supervivencia de las personas con FQ, a partir de los datos procedentes de registros de FQ, ha tenido un aumento espectacular a lo largo de las últimas décadas. Debido a que muy pocos fallecen anualmente por la enfermedad y a que no existen en ningún registro gran cantidad de personas con FQ de, por ejemplo, más de 40 años, la "supervivencia



mediana”, es decir, la edad a la cual se puede predecir que sobrevivirán el 50% de estas personas, sólo es posible calcularla mediante extrapolaciones matemáticas. Tales cálculos y la opinión de los expertos permiten estimar que la supervivencia mediana de los niños con FQ está en la actualidad en la sexta década de la vida, incluso si no se siguieran introduciendo mejoras en el tratamiento, como sin duda seguirá ocurriendo en los próximos años. Multitud de factores pueden influir en la evo-

lución de la enfermedad pulmonar que es la determinante principal de la supervivencia: tanto factores genéticos relacionados con el tipo de mutaciones en el gen FQ, como factores genéticos diferentes al gen FQ y todavía en investigación, explican parte de las diferencias en la supervivencia. Otros factores son el estado de la persona con FQ al diagnóstico, y sobre todo, que el tratamiento sea supervisado en una unidad de referencia de FQ que controle a un alto número de personas con FQ, junto con el cumplimiento estricto del tratamiento.



¿Cuándo empeoran los síntomas? ¿Existe una edad más crítica?

Aunque la mayoría de los lactantes y niños pequeños con FQ tienen hoy largos períodos libres de síntomas como la tos, existe desde los primeros meses de vida una intensa inflamación en sus vías aéreas que es desencadenada por la obstrucción de éstas y enormemente aumentada si existe una “colonización” de los bronquios por las bacterias relevantes en la FQ, especialmente el Estafilococo aureus y la Pseudomonas aeruginosa. Sin embargo el desarrollo de síntomas como la tos productiva diaria es cada vez mas tardío, debido a las mejoras en el tratamiento, y muchos alcanzan hoy incluso la edad adulta con períodos largos libres de tos. Debido a que la FQ es una enfermedad progresiva, aunque por lo general de forma muy

lenta en la actualidad, no se puede descartar un deterioro en la evolución a cualquier edad. Tanto la adolescencia, con su característica “rebeldía”, como el comienzo de los estudios lejos del hogar familiar y más tarde el comienzo del trabajo y de la vida en pareja suponen desafíos para que la persona con FQ siga cumpliendo adecuadamente su tratamiento en circunstancias más exigentes que cuando era niño.

¿Por qué no se crea algo así como un batido para controlar la secreción pancreática que dure todo el día, para que no tenga que tomar enzimas cada vez?

94

Sería estupendo poder tomarse por la mañana un batido que regulase la secreción del páncreas a lo largo del día y no tener que preocuparse de tomar el Kreon en cada comida.

Esto no es posible ya que la digestión se produce de forma puntual cada vez que ingerimos los alimentos. Es durante las comidas cuando se liberan las secreciones del páncreas (enzimas pancreáticas como la lipasa) y del hígado (sales biliares). En ese momento se vierten en el tubo digestivo, se juntan con los alimentos que están pasando por allí y actúan para que se realice la digestión. Las enzimas no se secretan de forma con-

tinua durante todo el día, sólo durante cada comida y tienen un efecto limitado en el tiempo.

Por esto, el Kreon tienes que tomarlo justo antes de empezar a comer, para que llegue al intestino con los alimentos y haga su función en ese momento, ni antes ni después.

Lo mejor es adaptarse y hacer las cosas lo mejor posible para que la toma de las enzimas sea lo más parecida posible a lo que ocurre en el organismo cuando éstas son segregadas por el organismo: tienes que tomar el Kreon cada vez que comas y tienes que ajustar la dosis en función de la cantidad de grasa que tomes con cada comida.

95

*¿Cómo serán mis hijos?
¿Tendrán FQ?*

Tanto las mujeres como los hombres con FQ – estos últimos mediante la ayuda de técnicas especiales de fertilización in vitro – pueden tener hijos. Salvo que se recurra a la adopción o a la utilización de semen u óvulos de donantes -que también deben ser investigados por si son portadores de mutaciones FQ-, se debe estudiar siempre a la pareja de la persona con FQ, para excluir que sea portadora de la enfermedad. Si el resultado del estudio es negativo, los hijos nacerán sanos, aunque todos serán portadores de la FQ. El estudio genético de la pareja no puede excluir por completo la posibilidad de que sea portadora de una mutación “rara” no analizada, pero la probabilidad de que ello ocurra y el riesgo de tener un hijo con FQ es muy baja. El estado físico de la persona con FQ que aspira a la paternidad debe ser evaluado cuidadosamente y con realismo, aunque a él y a su pareja corresponderá la decisión última acerca del embarazo.

¿Cómo de eficaz es la homeopatía?

96

No hay ninguna evidencia científica de que ninguna “medicina alternativa” sea de utilidad para las personas con FQ. Es esencial que éstas continúen con todos sus tratamientos y medicaciones de la forma prescrita por el equipo multidisciplinario de las unidades de referencia de FQ. Sin embargo, en tanto que el tratamiento prescrito en la unidad de referencia sea cumplido fielmente, la adición de la mayoría de los tratamientos de la “medicina alternativa” como los de herbolarios y medicinas homeopáticas, probablemente no hagan ningún daño y algunas personas aseguran que les mejoran. En todo caso, hay que asegurarse de que no son nocivos y se debe preguntar sobre su seguridad a los profesionales de la unidad de referencia de FQ. Los tratamientos alternativos pueden tener consecuencias muy perjudiciales, y hasta trágicas, si las personas con FQ creen que pueden sustituir a los tratamientos “convencionales” prescritos por sus médicos, y abandonan éstos.

97

¿Para cuándo se estima tener una cura de la enfermedad?

Aunque no hay que renunciar a la aspiración a una “curación” de la enfermedad, ésta supondría la inserción de copias del gen FQ o CFTR sano en todas las células de los diferentes órganos de la persona con FQ. E incluso, si ello fuera factible y

se pudiera conseguir que se “expresara” o “fabricara” en cada célula la cantidad precisa de CFTR necesario, ni más ni menos, como ocurre en la población sana, ello no repararía las estructuras dañadas desde incluso la vida intrauterina como las del páncreas y posiblemente las de otros órganos. Todo ello parece muy, muy lejano, incluso utópico.

Un objetivo más realista es la mejora de los tratamientos disponibles y la introducción de nuevos tratamientos, hasta conseguir que la FQ se convierta en una de las múltiples enfermedades crónicas –como el asma bronquial– que los médicos tampoco curamos, pero sí conseguimos controlar. De forma que la inmensa mayoría de las personas con FQ pueda llevar una vida con expectativas en su duración y calidad cada vez más próximas a la de la población sin FQ. A este respecto, la vía más interesante actualmente es la “terapia a la carta” o “terapia reparadora de la proteína” o “terapia adaptada a la mutación”, es decir, la investigación de moléculas que pueden corregir el efecto específico de algunas de las mutaciones más frecuentes en la FQ, cuyo mecanismo, por el que originan la falta de función del CFTR, es conocido.

Una molécula que está en avanzado estado de desarrollo (en fase III, que es la última fase de desarrollo previo a la posible autorización para la comercialización) es el Ataluren o PTC124, que es un péptido administrado por vía oral que podría corregir el efecto de un importante grupo de mutaciones denominadas “de terminación prematura”, como G542X o W1282X. Los resultados de este decisivo estudio se conocerán previsiblemente en 2012. Por otra parte, el laboratorio Vertex, que trabaja en colaboración con la Cystic Fibrosis Foundation de los EE.UU., ha comunicado recientemente unos resultados extraordinariamente positivos en un estudio de fase III con el Vertex-770, un medicamento que se administra por vía oral dos veces al día, en personas con FQ portadoras de la mutación G551D (rara en España), con espectaculares efectos beneficio-

... sobre los síntomas y la función pulmonar, ¡e incluso normalización del test del sudor!

El mismo laboratorio tiene en desarrollo otra molécula activa por vía oral, el Vertex-809, que posiblemente en combinación con el Vertex-770 puede ser eficaz en personas con FQ portadores de la mutación más común (F508del) y en junio de 2011 ha comunicado resultados positivos en un estudio de fase II. De manera que vivimos actualmente un momento muy esperanzador, como nunca había ocurrido anteriormente, para que en unos años puedan existir medicaciones mucho más eficaces que las que teníamos hasta ahora y que corrijan la causa del desarrollo de la enfermedad.



¿Seré capaz de superarlo yo, para que mi hijo pueda llevarlo mejor?

98

Esto es fundamental. En cualquier enfermedad, las personas que rodean al enfermo tienen que aprender a ser fuertes, pedir apoyo para poder, de una forma adecuada, ayudar a su hijo evitando el sentimiento de protección, pena, compasión y dramatismo. Asimismo, la vida familiar debe continuar con normalidad para la seguridad y autoestima de la persona con FQ y el bienestar familiar. Si tú lo superas, tu hijo lo superará.

99

¿Cómo va a beneficiar el cribado neonatal a las personas con FQ?

El diagnóstico de la FQ a edad muy temprana va a permitir una mejoría en su evolución a largo plazo, tanto mediante la prevención del impacto sobre el crecimiento como de la malnutrición precoz, que ocurre en muchas personas con FQ que son diagnosticados a través de los síntomas. De esta forma, el peso y la talla finales de las personas con FQ son superiores. Igualmente, la confirmación del diagnóstico y la instauración precoz del tratamiento a cargo de los equipos multidisciplinares de las unidades de referencia de FQ aseguran que el niño con FQ reciba la mejor de las atenciones desde el principio, propiciando las intervenciones precoces para frenar el desarrollo de la enfermedad

pulmonar. Esto permitirá, por ejemplo, la detección y tratamiento precoz de la colonización bronquial con *Pseudomonas aeruginosa*, lo que en opinión de muchos expertos ha sido muy importante en la mejoría del pronóstico de las personas con FQ. Hay otros muchos beneficios del cribado neonatal, incluyendo la eliminación de la ansiedad y angustia de los padres que antes, a veces durante años, buscaban una respuesta ante los síntomas de su hijo y recibían diagnósticos y tratamientos inadecuados. La información sobre la enfermedad la dan desde el principio profesionales expertos en ella. Todo ello redundará positivamente en una mejor relación de confianza con el Sistema Sanitario. Las familias también pueden beneficiarse precozmente de un consejo genético adecuado.

¿Cómo puedo ayudar a la "lucha" de mi enfermedad?



Participando de una forma activa y responsable en tus tratamientos para ser consciente de tu enfermedad y así poder ayudar a las personas que comparten tu misma situación.

A través de tu presencia en la asociación y tus experiencias puedes ayudar a las personas que acaban de ser diagnosticadas a abrir la mente, a enseñarles que se puede vivir la FQ de una manera natural, a que vean que esta enfermedad te puede permitir llevar una calidad de vida aceptable.

Debes participar en acciones que permitan conocer tu FQ para poder prevenir futuros casos y que todos unidos podamos seguir luchando para una futura cura.



¿Para qué sirven las asociaciones y la Federación?

Federación Española de Fibrosis Quística

- Asociación Andaluza de Fibrosis Quística**
C/ Bami, nº7 - 2ª D - 41013 - SEVILLA
Tel: +34 954 70 87 06 // Fax: +34 954 70 87 06
E-mail: info@fgandalucia.org
Página web: www.fqandalucia.org
- Asociación Aragonesa de Fibrosis Quística**
C/ Julio García Conday, nº1, local 2 - 50018 - ZARAGOZA
Tel y Fax: +34 976 52 27 42
E-mail: fgaragon@hotmail.com
- Asoc. Asturiana contra la Fibrosis Quística**
Hotel de Asoc. Avda. de Roma nº2-33013 OVIEDO
Tel.: +34 985 96 45 92 // Fax: +34 984 18 72 90
E-mail: fq@qasturias.org
web: www.fqasturias.org
- Asociación Catalana de Fibrosis Quística**
Passatge Vall d'Hebrón, 208, 1ª, 2ª- 08035 BARCELONA
Tel.: +34 93 427 22 28
Fax: +34 93 427 22 28
E-Mail: fqcatalana@fibrosiquistica.org
- Asoc. Castellano-Leonesa contra la Fibrosis Quística**
C/ Balmases, nº 24. (Col. Conde Ansuruz) - 47010 VALLADOLID
Tel.: +34 649433197
E-Mail: fibrosiquisticacyl@hotmail.com
- Asociación Castellano-Manchega de Fibrosis Quística**
C/ Compuertas, 8 - 16870 El Provenio - CUENCA
Tel y Fax: +34 967165064
E-mail: fqcmancha@gmail.com
- Asociación Cantabra contra la Fibrosis Quística**
SANTANDER
Tel: +34 942 32 15 41
E-mail: fibrosis@fqcantabria.org
Página web: www.fqcantabria.org
- Asoc. de Fibrosis Quística de la Comunidad Valenciana**
C/ Explorador Andrés, 4, 6º piso, pla.10 - 46032 VALENCIA
Tel.: +34 965 56 76 16 // Fax: +34 965 56 04 07
E-mail: administracion@fvalencia.org // presidencia@fvalencia.org
Página web: www.fibrosiquistica.org/valencia
- Asociación Balear contra la Fibrosis Quística**
C/ Dinamarca, nº9 - 07015 PALMA DE MALLORCA
Tel: +34 971 73 37 71 // Fax: +34 971 28 32 87
E-mail: fqbalearc@respiralia.org
Página web: www.respiralia.org
- Asociación Gallega contra la Fibrosis Quística**
Ciro Milla, García Sabell, Pra Esteban Laro, bloca 17, bajo 15008 LA CORUÑA - Telef.: +34 981 24 08 67
E-mail: fgalicia@telefonica.net
- Asociación Madrileña contra la Fibrosis Quística**
C/ Pedroñeras, 41 F, local ext., 4D - 28043 MADRID
Tel.: +34 913 01 54 96 // Fax: +34 913 88 62 83
E-mail: info@fqmadrid.org
Página web: www.fqmadrid.org
- Asoc. Murcelana contra la Fibrosis Quística**
Av/ Palmeras, nº 48 - 30120 El Palmar- MURCIA
Tel.: +34 968 21 56 06 // Fax: +34 968 10 22 29
E-mail: direccion@fibrosiquisticamurcia.org
Página web: www.fibrosiquisticamurcia.org
- Asociación Navarra contra la Fibrosis Quística**
Avda. Marcelo Celayeta Nº76, Edificio IWER entrada 2
Ibere 55 oficina 50, 31014 - Pamplona
E-mail: fqnavarra@fqnavarra.es
- Asociación Extremeña de Fibrosis Quística**
C/ Carrera, 8 bajo - 10002 CACERES
Tel.: +34 927 22 80 43 / 657839929 / 636665858
E-mail: fq_extremadura@hotmail.com
- Asociación Canaria contra la Fibrosis Quística**
C/ Sorolla 16,183, San Bartolomé de Tirajana 35100 Gran Canaria / Tel.: +34 928 72 20 81 / 609608551

Las asociaciones son grupos de personas que se unen de manera organizada para luchar por un objetivo común.

La Federación Española de Fibrosis Quística agrupa y da apoyo a las asociaciones de FQ y ambas tienen como misión mejorar la calidad de vida de las personas con FQ y sus familias.

Muchas son las actividades que desarrollan para ir avanzando hacia la meta:

- Servicios de información y asesoramiento psicosocial a las familias en cualquier etapa del camino.
- Servicios que complementan los tratamientos médicos, como fisioterapia a domicilio.
- Campañas de divulgación y sensibilización.
- Formación a profesionales y familiares.
- Intercambio de experiencias.
- Reivindicaciones como el cribado neonatal, la mejora de las unidades de FQ.

El tejido asociativo de la FQ es posible gracias a todas las personas que no se cansan nunca de defender sus derechos y creer que la superación de los obstáculos pasa por la participación y las ganas de mejorar.

Hago todo con ilusión

Daniel Río Arizti.
FQ 9 años, Barcelona.

Soy Daniel Río, un niño de 9 años con FQ. Vivo en Palma de Mallorca. Hago 4º de Primaria. También hago muchas actividades: tenis, fútbol, lenguaje musical, chelo, orquesta, excursionismo, etc. Lo que más me mola de todo es divertirme con mis amigos, jugar al tenis e ir con el skate.

No me gusta hacer la fisio. A veces pienso que no es justo. No es justo tener que hacer la fisio cada día ni tomar tantas pastillas y antibióticos, pero en realidad no me importa mucho... Es un poco pesado y aburrido, pero sé que lo tengo que hacer y, además, sigo haciendo muchas otras cosas.

Voy dos veces por semana a la asociación de fibrosis a hacer fisio y ejercicio físico. Creo que la asociación es muy importante y que nos ayuda en muchas cosas. Yo, por mi parte, colaboro en lo que puedo y, cuando me lo piden, contesto en alguna entrevista de radio o televisión sobre cómo hago la fisio y esas cosas. Dicen que no lo hago nada mal.

Además, les ayudo a recaudar dinero. Este año he nadado 1.300 metros en las 12 horas de natación contra la FQ y he conseguido 55 patrocinadores (mis papis, mis tíos, mis profes...). Me han dicho en la asociación que con el dinero donado cubrirán todas mis sesiones de fisio y ejercicio físico y algo más. ¡Qué bien!

Casi nunca pienso en mi futuro, sólo cuando espero que llegue alguna cosa divertida. Ahora espero con ilusión este fin de semana porque iré a casa de mi mejor amigo a dormir y deseo que el verano llegue pronto porque en vacaciones sé que haré muchas cosas chulis.

Y si queréis saber cómo me veo dentro de unos años..., pues no sé. Me veo bien, pensado como ahora que no es justo tanto tratamiento ni tanta fisioterapia, pero me veo bien; rodeado de familia que me quiere, de amigos guays, estudiando, o quizás ya trabajando, y practicando tenis y skate, que mola cantidad. ¡Quiero ser un tenista y un skater muy bueno!

RESPUESTAS DEL CAPÍTULO 11

- **Preguntas 91 y 98:** Silvia Salazar Navarrete. Psicóloga. Asociación Andaluza de Fibrosis Quística.
- **Preguntas 92, 93, 95, 96, 97 y 99:** Dr. Carlos Vázquez Cordero. Presidente de la Sociedad Española de FQ. Responsable de la Unidad de Neumología Pediátrica y FQ del Hospital de Cruces. Barakaldo. Vizcaya.
- **Pregunta 94:** María Garriga García. Nutricionista del Hospital Ramón y Cajal de Madrid.
- **Pregunta 100:** Eva del Baño Sandoval. Trabajadora social. Asociación Murciana contra la Fibrosis Quística.
- **Pregunta 101:** Laura Esteban Romaní. Trabajadora social. Federación Española de Fibrosis Quística

ÍNDICE ALFABÉTICO DE TÉRMINOS

Á cido ursodeoxicólico	Pregunta 14
actitud ante las comidas	Pregunta 28
actitud positiva	Preguntas 10, 18, 28, 91
aerosolterapia	Pregunta 54
antibioterapia	Preguntas 35, 68
anticonceptivos	Pregunta 67
asociacionismo	Preguntas 100, 101
B urkholderia cepacia	Preguntas 60, 80
C ampamento de vacaciones	Pregunta 54
certificado de minusvalía	Pregunta 72
coger peso	Pregunta 24
colegio y FQ	Preguntas 5, 42, 56, 80
colonización	Preguntas 29, 80, 93, 99
comunicar la enfermedad	Preguntas 5, 6, 7, 42, 44, 54, 56, 57, 62
C ontagios	Preguntas 21, 32, 56, 60, 71
cribado o diagnóstico neonatal	Preguntas 3, 99, 101
D edos tambor o acropaquia	Pregunta 13
deporte	Preguntas 1, 45, 46, 59, 80
deporte aeróbico	Pregunta 45
desinfección	Pregunta 32
diagnóstico	Preguntas 3, 40, 41

diagnóstico preimplantacional	Preguntas 20, 89
diagnóstico prenatal	Pregunta 20
dieta equilibrada	Pregunta 22
dieta hipercalórica	Preguntas 22, 23, 24, 50
disnea	Preguntas 46, 51
E jercicio físico	Preguntas 46, 59
elección de estudios	Pregunta 49
embarazo	Preguntas 84, 85, 86, 95
enfermedad crónica	Preguntas 1, 62, 91, 97
enfermedad genética	Preguntas 1, 89
enfermedad hereditaria	Preguntas 1, 89
enzimas pancreáticas	Preguntas 25, 26, 27, 40, 43, 50, 94
escuela infantil y FQ	Preguntas 41, 43
esfuerzo físico	Preguntas 46, 49, 59
espirometría	Preguntas 39, 72, 81
esputo	Preguntas 29, 30, 33, 35
estafilococos	Preguntas 30, 32, 93, 60, 80
esterilidad en varones	Pregunta 88
estudios de investigación	Pregunta 97
expectoración	Preguntas 30, 38, 40, 51
explicar-tranquilizar-distraer	Pregunta 42
F ecundación in vitro	Preguntas 88, 89, 95
Federación Española de FQ	Preguntas 37, 66, 67, 101

fertilidad y mujer	Preguntas 85, 89
Fibrosis Quística, definición	Pregunta 1
fisioterapia	Preguntas 1, 33, 37, 38, 40, 54, 58, 63, 68, 101
frecuencia cardíaca	Pregunta 46
H emoptisis	Preguntas 35, 36, 78
herencia recesiva	Preguntas 1, 21
hiperhidrosis	Pregunta 64
hipoxia	Pregunta 13
homeopatía	Pregunta 96
hospitales de trasplante	Pregunta 76
I ncapacidad	Preguntas 73, 74
infección	Preguntas 1, 13, 23, 29, 32, 37, 40, 61, 71, 80
infección cruzada	Preguntas 49, 60
infecciones de transmisión sexual	Pregunta 67
inflamación	Preguntas 1, 40, 93
ingesta de alcohol	Pregunta 52
ingreso hospitalario	Pregunta 9
insuficiencia pancreática	Preguntas 3, 50, 83
invalidez	Preguntas 73, 74, 75
L ista de espera de trasplante	Pregunta 77
M alabsorción	Pregunta 50
medidas higiénicas	Preguntas 31, 32, 60, 64, 80

N eumotórax	Preguntas 34, 45
nutrición	Preguntas 1, 22, 23, 24
O xigenoterapia	Pregunta 78
P ensiones o ayudas económicas	Preguntas 74, 75
portador	Preguntas 1, 19, 20, 84, 89, 95
Pseudomonas	Preguntas 29, 30 31, 32, 92, 99
R echazo del trasplante	Preguntas 80, 81, 82, 83
reconocimiento del grado	Preguntas 72, 75
de discapacidad	Preguntas 72, 75
reflujo gastroesofágico	Pregunta 83
rendimiento académico	Pregunta 48
S aturación de oxígeno	Pregunta 46
Seguridad social	Preguntas 73, 89
sentimiento de culpa	Preguntas 17, 18
sexualidad	Preguntas 65, 66, 67, 70, 84
sobreinfección o exacerbación	Preguntas 35, 46, 59, 63
sonda de gastrostomía	Preguntas 23, 24
Staphylococcus aureus meticilin	Preguntas 60, 80
resistente	Preguntas 60, 80
sudor	Preguntas 2, 3, 64

T abaco	Pregunta 51
test de esfuerzo	Pregunta 46
tos	Preguntas 30, 36, 38, 40, 51, 56, 63, 93
trabajo	Preguntas 49, 71, 80
trasplante	Preguntas 76, 77, 78, 79, 80, 81, 82, 83, 84
tratamiento de fertilidad	Pregunta 89
tratamiento de la FQ	Preguntas 1, 7, 14, 15, 26, 29, 37, 43, 54, 68
U nidad de Adultos	Pregunta 16
Unidad Infantil	Pregunta 16
V acunas	Preguntas 8, 80
visitas médicas	Preguntas 10, 12, 33
vitaminas liposolubles	Preguntas 22, 50

GLOSARIO

Acropaquia. Se conoce también como dedos en palillos de tambor y se refiere al engrosamiento indoloro que experimentan las falanges de los dedos de las manos y los pies y a la forma curvada que adquieren las uñas. No se sabe con exactitud la causa, pero se cree asociado a la hipoxia (bajo contenido de oxígeno en la sangre) y a las frecuentes infecciones.

Aerosolterapia. Este tratamiento permite administrar altas dosis de un fármaco mediante vaporización a través de la vía respiratoria. Los métodos incluyen nebulizaciones, aerosoles presurizados y dispositivos de polvo seco. Pueden administrarse de este modo algunos antibióticos, broncodilatadores, mucolíticos, etc.

Antibioterapia. Es el empleo de antibióticos tanto para combatir las infecciones bronquiales como las exacerbaciones infecciosas. Los antibióticos pueden pautarse por vía oral, inhalada (aerosol) o intravenosa, principalmente. La antibioterapia es uno de los pilares del tratamiento de la Fibrosis Quística.

Broncoespasmo. Contracción involuntaria de los músculos bronquiales que provoca un estrechamiento de éstos e impide el paso del aire hacia los pulmones. Casi siempre va acompañado de pitos (sibilancias), ahogos (disnea) y dolor torácico.

Bronquiectasia. Dilatación anormal e irreversible del árbol bronquial. Se destruyen los componentes estructurales de la pared bronquial, se acumulan secreciones espesas, a veces purulentas, que cierran las vías aéreas más periféricas y se altera la vascularización bronquial, lo que puede ocasionar hemoptisis de diferente gravedad.

CFTR. Gen responsable de la Fibrosis Quística localizado en el cromosoma 7. Interviene en el proceso regulador de la conductancia transmembrana y es el responsable de la adecuada secreción y absorción de electrolitos (cloro y sodio) a través de los epitelios. Se han identificado más de 1.800 mutaciones en este gen, que dan origen a la gran variabilidad de la enfermedad.

Colonización. Se considera colonización o infección bronquial crónica el aislamiento de un microorganismo en, al menos, tres cultivos de esputo durante un periodo de seis meses. En personas con FQ colonizadas por *P. aeruginosa*, la aerosolterapia antibiótica a largo plazo consigue estabilizarles y reducir los brotes de exacerbación.

Diabetes. Es aquella situación en la que los niveles de azúcar en sangre están aumentados por alteración en la producción o utilización de la insulina, que es una hormona que produce el páncreas. En algunas personas con FQ la afectación pancreática puede evolucionar a una diabetes al disminuir la secreción de la insulina.

Diagnóstico neonatal. También conocido como cribado neonatal o prueba del talón. Se trata del diagnóstico que se hace a partir de una pequeña cantidad de sangre del talón del recién nacido. El análisis posterior de la muestra de sangre permite detectar o descartar distintas enfermedades, entre ellas la Fibrosis Quística.

Diagnóstico preimplantacional. (abreviado como DGP). Técnica que se lleva a cabo durante un ciclo de fecundación in vitro y que permite detectar alteraciones cromosómicas o genéticas de un embrión antes de implantarlo en el útero. Su objetivo es asegurar descendencia sana que no transmita una determinada enfermedad. Aquellas parejas que ya han tenido un primer hijo con FQ, pueden someterse a este diagnóstico para asegurar un segundo hijo sin la enfermedad.

Diagnóstico prenatal. Es un examen médico en el que, a través del estudio de las vellosidades coriónicas o de la amniocentesis, pueden estudiarse posibles anomalías cromosómicas y congénitas en el feto en desarrollo. En parejas con riesgo de tener un hijo con FQ puede hacerse una evaluación en busca de mutaciones en el gen CFTR con el objeto de que tengan la posibilidad de abortar si así lo desearan.

Dieta hipercalórica. Dieta alta en calorías, pensada para lograr un aumento de peso y un buen estado nutricional. Se recomienda que las personas con FQ lleven una dieta que contenga 120-150% de la ración energética diaria recomendada, lo que se puede conseguir enriqueciendo la dieta con aceite de oliva, queso, mantequilla, margarina, nata, huevo, quesitos, miel, frutos secos, salsas, etc. Estudios realizados en los últimos años han demostrado que existe una clara conexión entre una dieta hipercalórica e hiperlipídica y la mejora de la función pulmonar en las personas con FQ.

Ejercicio aeróbico. Hace referencia a todo ejercicio de media o baja intensidad que se realiza durante un tiempo relativamente largo (correr, nadar, ir en bici, caminar, etc.) y que necesita disponer de una cantidad considerable de oxígeno, lo que consigue quemando hidratos de carbono y grasas. Por contraposición, el ejercicio anaeróbico es de alta intensidad y poca duración, tipo carreras de velocidad o pesas, y se caracteriza porque en ellos es la glucosa la que entra en acción en lugar del oxígeno. Con el ejercicio aeróbico hay mayor gasto de energía (grasa) y mayor beneficio para el sistema cardiovascular, mientras que con el ejercicio anaeróbico se tonifican los músculos. Lo ideal es combinar ambos tipos de ejercicios en el entreno diario.

Enfermedad autosómica recesiva. Se trata de una enfermedad que se transmite a través de los cromosomas no sexuales.

les o autosomas y que, además, lo hace de forma recesiva, es decir, que deben estar presentes dos copias mutadas del gen para que se desarrolle la enfermedad. Es el caso de la Fibrosis Quística, en el que el padre y la madre portadores de sólo una mutación cada uno se la pasan al recién nacido. Éste entonces recibe dos copias mutadas del gen, que pueden ser iguales (en homocigosis) o diferentes (en heterocigosis).

Enfermedad hereditaria. Se trata de una enfermedad genética, es decir, causada por una alteración del genoma o ADN, que además se hereda, ya que el gen alterado está presente en las células germinales (óvulos y espermatozoides) y la enfermedad pasa entonces de generación en generación. Un ejemplo de enfermedad hereditaria es la Fibrosis Quística.

Enzimas pancreáticas. El páncreas exocrino produce enzimas (amilasas, proteasas y lipasas) que contribuyen a la digestión en el intestino de los carbohidratos, proteínas y grasas, respectivamente. En las personas con FQ que tienen insuficiencia pancreática existen anomalías en la secreción de estas enzimas al tracto intestinal, lo que conlleva una malabsorción, sobre todo de las grasas (medida por la esteatorrea), que se corrige con el aporte externo de enzimas en forma de Pancrease, Kreon, etc.

Espirometría. Esta técnica consta de una serie de pruebas respiratorias sencillas que miden la magnitud absoluta de la capacidad pulmonar y la rapidez con que los volúmenes pulmonares pueden movilizarse. Los resultados se representan numérica y gráficamente. Existen dos tipos de espirometría, la simple y la forzada, que dan una buena idea de la obstrucción pulmonar y permiten llevar un control de la evolución de la enfermedad en la persona con FQ.

Espujo. (también llamado flema). Es una secreción que contiene moco, restos celulares y microorganismos. Se produce en los pulmones y los bronquios y se expulsa mediante una tos. Los cultivos de espujo en la FQ permiten la detección de bacterias u hongos en el mismo. El antibiograma determina la sensibilidad de los microorganismos encontrados en el espujo a un grupo de antibióticos, de modo que se puedan recetar antibióticos efectivos contra los microorganismos infecciosos si fuese preciso.

Fibrosis Quística. La Fibrosis Quística (FQ) está causada por un gen defectuoso (CFTR) que lleva al cuerpo a producir unas secreciones anormalmente espesas y pegajosas, que se acumulan en las vías respiratorias y en el páncreas (el órgano que ayuda a descomponer y absorber los alimentos), principalmente. Esta acumulación de moco pegajoso conlleva inflamaciones e infecciones pulmonares, así como importantes problemas digestivos. Su tratamiento se basa en tres pilares fundamentales: conseguir una nutrición adecuada, utilizar medicamentos que luchen contra la infección e inflamación respiratorias y realizar con regularidad fisioterapia respiratoria, ejercicios de fortalecimiento de la musculatura del tórax y deporte.

Fisioterapia respiratoria. La fisioterapia respiratoria es un método terapéutico inocuo, sin efectos tóxicos o secundarios y de demostrada eficacia para el tratamiento de diversas enfermedades que afectan de forma crónica al sistema respiratorio, como la Fibrosis Quística. En líneas muy generales consiste en procurar la desobstrucción bronquial mediante técnicas que eliminan el exceso de secreciones (por ondas de choque, variaciones del flujo aéreo, etc.) y mejorar la ventilación pulmonar en las personas con esta patología.

Hemoptisis. Se entiende por hemoptisis la expulsión por la boca de sangre procedente de las vías respiratorias bajas. Si la emisión de sangre es escasa y en forma de esputos sanguinolentos suele deberse a una reagudización infecciosa bronquial, que tras cultivo de esputo debería tratarse con antibioterapia. Si la emisión de sangre ya es considerable se debe acudir al hospital y mantener una actitud de máximo reposo en la que se evite la tos.

Íleo meconial. Obstrucción intestinal del recién nacido por el meconio (primeras heces oscuras y pastosas). Para diagnosticar la causa del taponamiento se realiza un enema opaco o contraste que en la mitad de los casos logra resolver la obstrucción. En aquellos casos en los que el enema no es eficaz se recurre al tratamiento quirúrgico. El íleo meconial se presenta en un 10-20% de los recién nacidos con FQ.

Incapacidad permanente. En la medida que puede resultar afectada la capacidad laboral de una persona a consecuencia de una enfermedad o accidente, cabe distinguir diversos grados de incapacidad:

- Incapacidad permanente parcial para la profesión habitual, que ocasiona al trabajador una disminución mayor al 33% en su rendimiento normal para dicha profesión sin impedirle la realización de las tareas fundamentales de la misma;
- Incapacidad permanente total para la profesión habitual que inhabilita al trabajador para la realización de todas las tareas o las fundamentales de dicha profesión, siempre que pueda dedicarse a otra distinta;
- Incapacidad permanente absoluta para cualquier trabajo que inhabilita al trabajador para la realización de cual-

quier profesión u oficio con una mínima eficacia y efectividad, sin que pueda dedicarse a otra distinta; y

- Gran invalidez, que es la situación del trabajador afectado de incapacidad permanente que, a consecuencia de pérdidas anatómicas o funcionales, necesita la asistencia de otra persona para realizar los actos más esenciales de la vida, tales como vestirse, desplazarse, comer o análogos.

Infección. Es la entrada, establecimiento y multiplicación de microorganismos (virus, bacterias, hongos) en un huésped que va asociada a una respuesta específica; pudiendo o no ser acompañada de manifestaciones clínicas. La gravedad de la infección variará de acuerdo a la agresividad del microorganismo intruso y, por supuesto, del estado inmunológico del huésped. Combatir las infecciones respiratorias en las personas con FQ constituye uno de los pilares básicos de su tratamiento.

Inflamación. (del latín inflammare, que significa encender fuego). Reacción de los tejidos de un organismo a las lesiones o infecciones. Se produce la liberación de histamina, la cual produce la dilatación de los vasos sanguíneos y, por consiguiente, el aporte de grandes cantidades de sangre hacia la zona afectada. Además, los tejidos inflamados liberan líquido intracelular, conocido como exudado inflamatorio, que puede acumularse infiltrando los tejidos y dificultando el correcto funcionamiento del órgano o de la región afectada.

Insuficiencia pancreática. El páncreas es una glándula con dos funciones: la exocrina, que produce el jugo pancreático que vierte en el duodeno (intestino delgado) por el conducto de Wirsung, y la endocrina, que produce insulina y glucagón. La insuficiencia pancreática exocrina ocurre cuando la

producción de enzimas se ve alterada para realizar sus funciones digestivas. Entonces disminuye la absorción de grasas y éstas se liberan en mayor cantidad a las heces fecales (esteatorrea), lo que resulta en diarrea, heces grasosas y fétidas y pérdida de peso. En un 85% de las personas con FQ existe insuficiencia pancreática exocrina. En ocasiones, con el curso de la enfermedad la insuficiencia también es endocrina, lo que deriva en una diabetes.

Interacción medicamentosa. Modificación del efecto de un fármaco por la acción de otro fármaco o de otra sustancia (alimentos, alcohol, etc.) cuando ambos se administran conjuntamente. Esta acción puede ser sinérgica, cuando el efecto aumenta, o antagonista, cuando disminuye. Así, por ejemplo, es bien conocida la interacción entre el paracetamol y el alcohol, que provoca daño hepático.

Invalidez. La invalidez, en su modalidad contributiva, recibe el nombre de incapacidad permanente. La gran invalidez es la situación del trabajador afectado de incapacidad permanente que, a consecuencia de pérdidas anatómicas o funcionales, necesita la asistencia de otra persona para realizar los actos más esenciales de la vida, tales como vestirse, desplazarse, comer o análogos.

Neumotórax. Es la presencia de aire en la cavidad pleural, es decir, entre las láminas que envuelven los pulmones, que provoca el desplazamiento y la compresión de éstos y compromete el intercambio gaseoso. En el caso de las personas con FQ, se produce al romperse algún bronquio de una zona dañada del pulmón. A medida que se acumula más y más aire, el pulmón se va viendo oprimido y deja de funcionar. El problema se resuelve en el hospital, pinchando con una aguja gorda el tórax para extraer el aire acumulado.

Osteoporosis. (“huesos porosos”). Al disminuir la cantidad de minerales en los huesos, éstos pierden fuerza y se vuelven más susceptibles a fracturarse. Los niveles adecuados de calcio y vitamina D son esenciales para mantener la densidad ósea. Las personas con FQ son más propensas a padecer osteoporosis por su dificultad para absorber la vitamina D, por los tratamientos con corticoides, los procesos inflamatorios, falta de ejercicio, etc.

Oxigenoterapia. Se trata de una medida terapéutica que consiste en la administración de oxígeno en concentraciones mayores que las del aire ambiente, con la intención de tratar los síntomas de la hipoxia, es decir, los síntomas derivados de la privación del suministro adecuado de oxígeno. La hipoxia está asociada a las alturas (mal de montaña), puede ocurrir también cuando se bucea y aparece a medida que evolucionan algunas enfermedades respiratorias, como la FQ. Gracias a la oxigenoterapia se administra oxígeno a personas con insuficiencia respiratoria crónica mediante la aplicación de bombonas de oxígeno comprimido, concentradores de oxígeno y/o fuentes de oxígeno. La mochila es la parte portátil de este sistema.

Patógeno. (que produce enfermedad, RAE). En biología, patógeno es cualquier microorganismo capaz de producir una enfermedad o daños en el huésped. Incluye a los virus, bacterias, hongos y protozoos.

Profilaxis. Conjunto de medidas encaminadas a prevenir una enfermedad o su propagación. En el caso de la profilaxis antimicrobiana, se refiere al uso de antimicrobianos, ya sean antibacterianos, antimicóticos, antiparasitarios o antivirales, con el objetivo de prevenir el desarrollo de una infección.

Rechazo. Se presenta cuando el sistema inmune del receptor de un trasplante ataca a un órgano o tejido trasplantado. El rechazo puede ser agudo, cuando aparece un ataque intenso del sistema inmune hacia el órgano trasplantado, o crónico, reacción mucho más silenciosa en la que el pulmón va deteriorándose lenta y progresivamente.

Reconocimiento del grado de discapacidad. Es un documento oficial que otorga derecho a la persona con discapacidad o a sus familiares para acceder a determinados beneficios sociales y económicos (servicios de salud, formación, empleo, ocio, transporte, vivienda, adaptaciones, prestaciones...). Este reconocimiento lo expiden los centros de los Servicios Sociales cualificados y para su obtención se valoran tanto las discapacidades como los factores sociales que rodean a la persona, por lo que deben presentarse informes médicos completos, así como psicológicos y sociales si fuese el caso.

Reeducación al esfuerzo. Protocolo de ejercicios terapéuticos específicos que se ponen en marcha para que una persona vuelva a coger la forma física y vuelva a crear una dinámica de actividad normal. En el caso de las personas con FQ, se habla de reeducación al esfuerzo tras la recuperación de una recaída, ingreso, exacerbación, etc., con el objeto de que pueda realizar las actividades de su vida diaria con la menor fatiga y esfuerzo posibles.

Reflujo gastroesofágico. Consiste en el paso del contenido gástrico hacia la boca o faringe. No es difícil que el reflujo aparezca asociado a las personas con FQ, ya que el tratamiento con el broncodilatador teofilina, que es un relajante esofágico, junto con las técnicas de drenaje postural y el aumento de la presión abdominal con la tos pueden contribuir al mantenimiento del mismo.

Saturación de oxígeno. Cantidad de O₂ que circula en sangre (SatO₂). La sangre transporta el oxígeno por medio de la hemoglobina de los hematíes o glóbulos rojos. El pulsioxímetro es un equipo electrónico que mide esta saturación. La SatO₂ debe estar por encima del 95% (ideal entre 97-100%) y debe vigilarse que no baje de 90% (estado de hipoxia).

Sonda de gastrostomía. Creación a través de una técnica quirúrgica de una conexión entre el estómago y el exterior al objeto de prevenir o eliminar los problemas de malnutrición en personas con FQ o con otras patologías. La sonda es un tubo pequeño que queda colocado en el estómago y tiene una tapa que se cierra mientras no se utiliza, quedando totalmente oculto bajo la ropa. Antes de colocar una sonda, deben haberse intentado otros métodos para conseguir una correcta nutrición de la persona con FQ, como la creación de un buen ambiente en el momento de las comidas, el enriquecimiento de la dieta, la aportación de suplementos, etc.

Test de esfuerzo. Prueba diagnóstica que estudia la respuesta del sistema cardiovascular cuando se somete al cuerpo a un esfuerzo físico. Esta respuesta se mide a través de la recogida de diferentes parámetros como son la tensión arterial, el ritmo y la frecuencia cardíaca, el ritmo y la frecuencia respiratoria y el registro electrocardiográfico del corazón (electrocardiograma) durante el tiempo que dura la prueba. Un ejemplo es el test de marcha de los 6 minutos.

Test del sudor. Prueba estándar para el diagnóstico de la Fibrosis Quística. Consiste en provocar la sudoración y determinar el contenido de cloruro sódico. Una concentración de cloro superior a 80 mmol/l en un individuo con clínica sugestiva confirma el diagnóstico, si bien debería seguirse de un análisis genético. Es recomendable determinar las concentraciones de cloro y sodio, ya que en la FQ ambos iones

están elevados proporcionalmente, siendo la relación cloro/sodio por lo general superior a 1,0.

Trasplante. Tratamiento médico complejo que consiste en el reemplazo de un órgano, tejido o células de una persona con alguna problemática de salud (receptor) por los de otra persona (donante). En ocasiones sirve para salvar la vida al receptor y en otras para mejorar su calidad de vida o ambas. Se trata de una alternativa terapéutica en los pacientes con FQ que están en estadio avanzado.

Tratamiento de fertilidad. Distintos métodos encaminados a la producción de huevos o cigotos (embriones) en aquellas personas que no pueden tenerlos de forma natural. La infertilidad puede afectar a una o ambas partes en cualquier relación y los tratamientos son específicos de género y pueden variar con la historia clínica de cada persona. En el caso de las personas con FQ o portadores se habla de métodos conducentes a la obtención de embriones sanos como la fecundación in vitro y el diagnóstico preimplantacional.

Vitaminas. Las vitaminas son sustancias orgánicas, en su mayoría no sintetizadas por el organismo, que cumplen funciones esenciales para la vida. Es por esto que hay que consumirlas en la dieta. Los requerimientos diarios no son muy altos, pero tanto su defecto (avitaminosis) como su exceso (hipervitaminosis) pueden producir enfermedades y situaciones de toxicidad, respectivamente. Las vitaminas se clasifican en función de su solubilidad en agua (hidrosolubles: complejo B y vitamina C) o en grasa (liposolubles: vitaminas A, D, E y K). Dado que la mayoría de las personas con FQ no absorben bien las grasas, tampoco absorben bien las vitaminas liposolubles, por lo que necesitan un aporte multivitamínico externo para prevenir deficiencias.

OTRAS PUBLICACIONES DE LA FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE FIBROSIS QUÍSTICA

Lo que debes saber sobre la Diabetes relacionada con la Fibrosis Quística (DRFQ). 2009.

"Hablemos de sexo". Salud sexual, anticonceptiva y reproductiva en los jóvenes con Fibrosis Quística. 2009.

DVD de Nutrición para personas con Fibrosis Quística. 2008.

Los tres pilares del tratamiento en Fibrosis Quística: antibioterapia, fisioterapia y nutrición. 2007.

Cuidarme bien para cuidar mejor: Manual de medidas de protección para familiares de personas con Fibrosis Quística. 2006.

El trasplante en Fibrosis Quística. Pautas, consejos y recomendaciones desde un enfoque biopsicosocial. 2004.

Fibrosis Quística cada día... y en el cole también. 2003.

Libro Blanco de Atención a la Fibrosis Quística. 2002.

Inserción laboral de las personas afectadas de FQ. Guía de buenas prácticas. 2002.

La inserción social de las personas con FQ en los ámbitos: educativo, laboral y trasplante. 2001.

Investigación sobre la situación psicosocial de las personas afectadas de Fibrosis Quística. 1999.



Federación Española de Fibrosis Quística

C/ Duque de Gaeta, 56 - 14^a

46022 Valencia

Tel. 963 318 200

www.fibrosisquistica.org

E-mail: fqfederacion@fibrosis.org

Cofinanciado por:



Fundación ONCE