

FIBROSIS QUÍSTICA E INFECCIONES RESPIRATORIAS

Ayudando a los pacientes y sus familiares

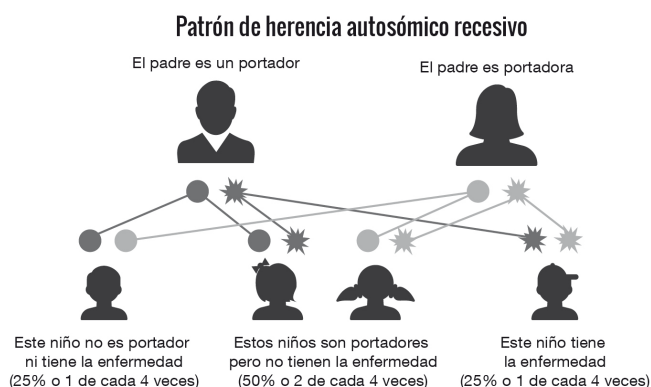
¿QUÉ ES LA FIBROSIS QUÍSTICA (FQ)?

Es la enfermedad hereditaria más frecuente en la población caucásica. Existe un defecto genético con más de 2.000 mutaciones descritas, que altera una proteína que es la encargada de regular el intercambio de cloro y sodio en las células. Como resultado, se producen secreciones espesas y viscosas que obstruyen los canales y alteran la función de los órganos donde se localizan (aparato respiratorio, digestivo, reproductor y glándulas sudoríparas).

¿CÓMO SE HEREDA LA FIBROSIS QUÍSTICA?

Tiene una herencia autosómica recesiva: es necesario heredar el gen defectuoso de la madre y del padre. Por el contrario, si se hereda un gen normal y un gen defectuoso se es portador con la posibilidad de transmitirla a la descendencia.

En España, afecta aproximadamente a 1 de cada 5.000 nacidos vivos y 1 de cada 30 personas puede ser portadora asintomática.



¿CÓMO AFECTA LA FIBROSIS QUÍSTICA A LA FUNCIÓN PULMONAR?

En la FQ, la mucosidad es anormalmente espesa, obstruye las vías respiratorias e impide que estos cilios se puedan mover y eliminen las bacterias (*Staphylococcus aureus* y *Haemophilus influenzae* en los niños y *Pseudomonas aeruginosa* y otras bacterias más resistentes en adultos). Como consecuencia de ello, se produce una inflamación que va lesionando el pulmón.

Son necesarias la espirometrías y otras pruebas para valorar la función pulmonar y su deterioro.

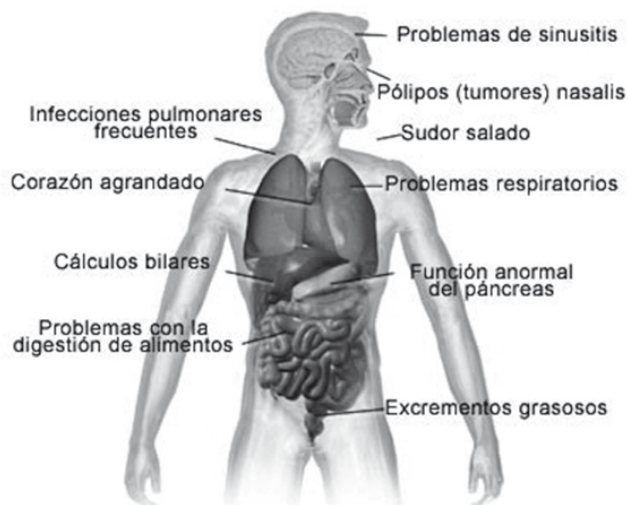
¿CÓMO SE TRATA LA ENFERMEDAD? TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO Y NO FARMACOLÓGICO

La atención debe ser integral en Unidades de Fibrosis Quística especializadas. Es importante la organización y funcionamiento de grupos de trabajo multidisciplinares para el control, educación y seguimiento periódico de los pacientes. El papel de la enfermería es fundamental. Su tratamiento es complejo, pues ha de incidir sobre cada uno de los aspectos en que la enfermedad se ponga de manifiesto en cada persona y requiere de una constancia y disciplina que ocupa una gran parte del día. Por ello, la persona con FQ y su familia, frecuentemente, adaptan sus esfuerzos, horarios y ritmos al que marca el tratamiento.

- **Tratamiento farmacológico:** antibióticos orales, intravenosos o inhalados, broncodilatadores, corticoides inhalados, DNasa, suero salino hipertónico, enzimas pancreáticas, vitaminas liposolubles (A, D, E y K), insulina y trasplante pulmonar.

- **Tratamiento no farmacológico:** fisioterapia respiratoria, ejercicio físico, dietas hipercalóricas e hiperproteicas y bebidas isotónicas.

¿QUÉ OTROS ÓRGANOS SE VEN AFECTADOS?



¿POR QUÉ ES IMPORTANTE LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA?

Porque ayuda a eliminar la mucosidad y el fisioterapeuta respiratorio especialista en FQ, mediante diferentes técnicas, buscará la más eficaz para cada persona y situación.

La fisioterapia también juega un papel importante en la prevención de deformidades del tórax y la columna vertebral que puede acompañar al daño pulmonar.

¿CUÁLES SON LOS PRINCIPALES AVANCES EN INVESTIGACIÓN?

Terapias para reparar la proteína alterada, corrigiendo (ivacaftor) o corrigiendo-potenciando (ivacaftor-lumacaftor) su funcionamiento.

EL RETO: PROMOVER EL AUTOCUIDADO DEL PACIENTE

Es necesario individualizar el tratamiento atendiendo a la edad, situación de la enfermedad y estado clínico, social y laboral de cada persona para evitar la pérdida de adherencia terapéutica.

El tratamiento, tanto si es autoadministrado como si precisa de un adulto, requiere información, entrenamiento y supervisión por parte de todo el equipo.

Es un proceso complejo y activo de aprendizaje para que el niño asuma progresivamente la responsabilidad de su enfermedad y su tratamiento, en estrecha colaboración con el personal sanitario. Sin una buena adherencia, la efectividad es prácticamente nula con el consiguiente deterioro de la enfermedad.

Hay que tener especial cuidado en la adolescencia. Un buen estado emocional es primordial y se verá reforzado por los resultados obtenidos. Es importante aprender a gestionar las emociones y pedir ayuda, puesto que muchos aspectos de la vida con FQ y, los efectos que tiene sobre la vida, pueden influir de forma negativa dada la exigencia de la FQ.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Manual de procedimientos en fibrosis quística
En Sole A, Salcedo A eds. Sociedad española Fibrosis Quística, Valencia. 2016

Controlando la fibrosis quística. 2012. SEPAR

Cystic Fibrosis. Marcus A. Mall and J. Stuart Elborn. European Respiratory Society: Cystic Fibrosis, Monograph; London, 2014.

European Lung Foundation (en inglés)
<http://www.europeanlung.org/en/lung-disease-and-information/lung-diseases/cystic-fibrosis>

American Thoracic Society (en inglés)
<https://www.thoracic.org/patients/patient-resources/resources/cystic-fibrosis-facts.pdf>

<https://fibrosisquistica.org/publicaciones/>

AUTORES: ÁREAS DE TUBERCULOSIS E INFECCIONES RESPIRATORIAS, ENFERMERÍA Y FISIOTERAPIA RESPIRATORIA DE SEPAR Y SEPARPACIENTES

Socios estratégicos

ESTEVE

GRUPO MENARINI
www.menarini.es

PHILIPS

Patrocinadores

gsk

Esteve Teijin Healthcare

Roche

TEVA Respiratory

Colaboradores

Boehringer Ingelheim

Linde

VitalAire

Con el apoyo de

fo Fibrosis Quística

FEDERACIÓN ESPAÑOLA de Fibrosis Quística

www.fibrosisquistica.org