

# **Guía de Fibrosis Quística para padres y pacientes**

## **Autores:**

**Dr. Jorge Luis Herrera**  
Neumólogo Infantil – Coordinador Grupo Fibrosis Quística  
Centro Respiratorio Infantil - Hospital Erill - Escobar

**Dr. Alfio Lisandro Fiamingo**  
Neumólogo Infantil – Coordinador Grupo Fibrosis Quística  
Servicio de Pediatría - Hospital Vélez Sarsfield – Ciudad de Buenos Aires

**Dra. Patricia Meyer**  
Neumólogo Infantil – Coordinadora Grupo Fibrosis Quística  
Hospital de Niños Dr. Héctor Quintana – San Salvador de Jujuy

## **Colaboraron con este trabajo:**

### **Infectóloga:**

**Dra. Susana Devoto<sup>1</sup>**

### **Bacterióloga:**

**Dra. Laura Galanternik<sup>1</sup>**

### **Nutricionista:**

**Dra. Miriam Tonietti<sup>1</sup>**

### **Psicóloga:**

**Dra. Daniela Kaplan<sup>1</sup>**

### **Genetista:**

**Dra. María del Carmen Fernández<sup>1</sup>**

### **Farmacéutica:**

**Lic. Julia Grunbaum<sup>1</sup>**

### **Kinesiólogas:**

**Lic. Marcela Baldoni<sup>1</sup>**

**Lic. Lidia Sosa<sup>4</sup>**

**Lic. Patricia Ratto<sup>1</sup>**

### **Asistente Social:**

**Lic. María Eugenia Koolen<sup>1</sup>**

### **Laboratorio:**

**Dr. Orlando Salvaggio<sup>1</sup>**

Estas guías para padres y pacientes con Fibrosis Quística, tienen por fin introducirlos en los aspectos generales de la enfermedad fibroquística y como conducirse en cada Centro de Atención de pacientes con Fibrosis Quística, en el Hospital y en los consultorios médicos. No encontrará en estas guías una descripción detallada de la enfermedad ni un consenso de tratamiento que de por sí existen y están al alcance de cualquier persona en librerías y/o bibliotecas especializadas.

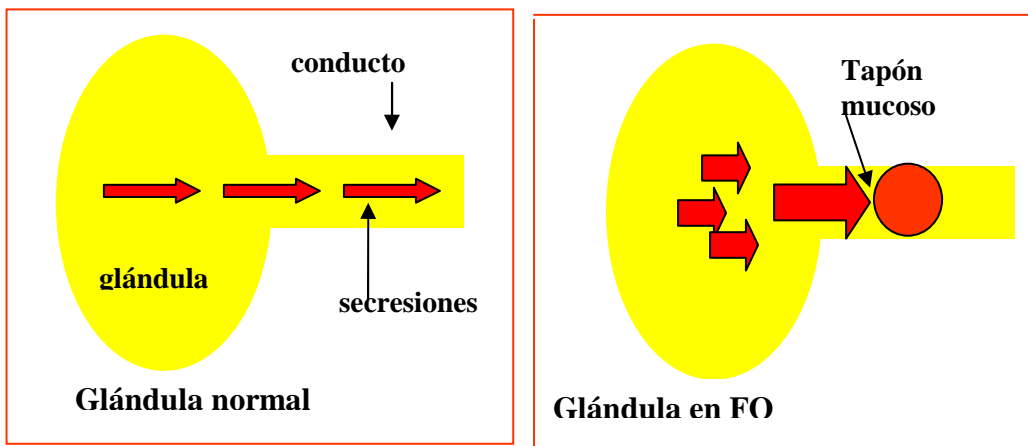
## Capítulo 1 DEFINICIÓN

### ¿QUÉ ES LA FIBROSIS QUÍSTICA?

La Mucoviscidosis o Fibrosis Quística (que de ahora en adelante llamaremos FQ) es la enfermedad genética más frecuente de la raza blanca, altera el funcionamiento normal de las glándulas de secreción externa (exócrina), causando daño en distintos órganos del cuerpo como los pulmones, páncreas, e hígado, y también el aparato reproductor.

En el aparato respiratorio, la casi totalidad de los pacientes con FQ, producen secreciones espesas y adherentes que ocasionan tapones de moco que terminan por ocluir los bronquios y alterar la mecánica de la respiración.

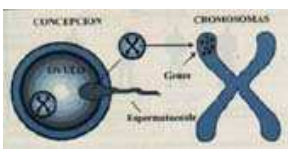
En el aparato digestivo, más del 80% de los pacientes, presenta insuficiencia pancreática que dificulta la correcta asimilación de los alimentos.



Las glándulas sudoríparas también están afectadas siendo la cantidad de sodio y cloro muy altas (sal) lo que hace que su sudor sea más salado que lo habitual, y por otra parte nos permite hacer el diagnóstico, midiendo la cantidad de cloro y sodio en el sudor a través del Test del Sudor

### CONCEPTOS EQUIVOCADOS SOBRE LA FIBROSIS QUÍSTICA

#### 1. La FQ no contagia



La FQ existe desde antes de nacer. Se trata de una ENFERMEDAD CONGENITA HEREDITARIA, y uno no puede contagiarse ni puede contagiar de Fibrosis Quística a otras personas. No es una enfermedad infecto-contagiosa



**La FQ no tiene relación alguna con el comportamiento de la madre o el padre antes o durante el embarazo.**

Los padres, generalmente se sienten culpables por todo lo que les pasa a sus hijos. Cuando un niño es diagnosticado con Fibrosis Quística, muchos padres experimentan sentimientos de culpa y responsabilidad. **Es importante que usted entienda que NADA DE LO QUE HIZO DURANTE EL EMBARAZO PUEDE CAUSAR ESTA ENFERMEDAD.**

## 2. La FQ no afecta la capacidad intelectual



La Fibrosis Quística NO afecta el cerebro y no condiciona en absoluto la capacidad intelectual, por el contrario,

estos niños suelen ser muy inteligentes, sumamente creativos y dedicados al trabajo intelectual; muchos de ellos lograrán metas extraordinarias.

## 3.Cuál es el tratamiento de la FQ.

El tratamiento de la fibrosis quística se basa en tres pilares fundamentales:

- kinesioterapia respiratoria diaria
- mantener una buena nutrición
- realizar antibióticos de acuerdo a indicaciones médicas precisas

Si bien en la actualidad, no existe una terapia que cure definitivamente la enfermedad, gracias a los tratamientos modernos, la mayoría de las personas que la sufren, desarrollarán su vida en forma activa y productiva.

Se dedica una gran cantidad de tiempo, energía y dinero para la investigación y desarrollo de nuevos métodos de tratamiento para descubrir una cura definitiva.

**La ENFERMEDAD FIBROQUÍSTICA DEL PÁNCREAS es una enfermedad del siglo XX?**

La FQ no es una enfermedad nueva. Referencias impresas de 1705 sugieren que había niños con padecimiento de ésta enfermedad. Con el nombre de FQ aparece la primera referencia en el año 1936 escrita por el Dr. Guido Fanconi de Suiza. El primer

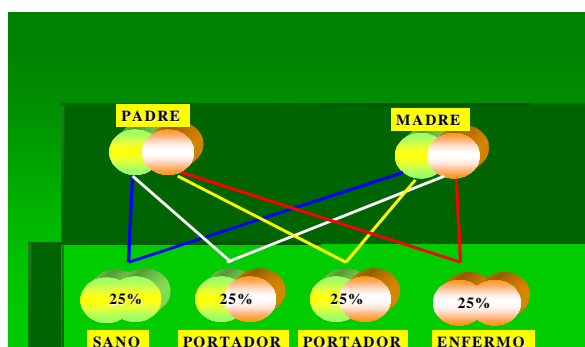


informe completo aparece en 1938 escrito por la Dra. Dorothy Andersen en el Babies and Children's Hospital de la ciudad de Nueva York. Desde entonces ha habido una verdadera explosión de información y conocimiento sobre esta enfermedad. La enfermedad es conocida con dos nombres: Fibrosis Quística del Páncreas, aunque se sabe que muchos pacientes solo tienen únicamente manifestaciones respiratorias y no les afecta el páncreas. Y Mucoviscidosis, Esta denominación es usada principalmente en el continente europeo. En la actualidad se impone el nombre de Fibrosis Quística a secas.

## ¿CUÁL ES EL RIESGO DE HEREDAR FQ EN CADA EMBARAZO?

Para padecer FQ es imprescindible que ambos padres tengan el gen anómalo. Pero asimismo aunque sean portadores del gen de la FQ, sus niños no contraerán automáticamente la enfermedad. Esto depende de las probabilidades de que un gen anómalo de la madre se combine con un gen anómalo del padre. Las probabilidades de heredar FQ por cada embarazo serán:

- Una en cuatro posibilidades (25%) de que el niño padezca FQ
- Dos en cuatro posibilidades (50%) de que el niño sea portador sano.
- Una de cuatro posibilidades (25%) de que el niño sea sano, no portador.



Lamentablemente la genética no guarda memoria de lo que ocurrió anteriormente, por lo cual en cada embarazo aparece de nuevo la misma probabilidad anteriormente mencionada de tener o no un niño con FQ

Existen familias que tienen varios niños con FQ y familias numerosas con solo un hijo con FQ.

**ESTAS PROBABILIDADES CORRESPONDEN A CADA EMBARAZO.**

**LAS CARACTERISTICAS DE LA COMBINACION DEL OVULO CON EL ESPERMATOZOIDE SON DETERMINADAS AL AZAR. NO HAY FORMA DE PREDECIR O CONTROLAR QUE GENES HEREDARAN SUS HIJOS.**

En la raza blanca esta enfermedad congénita es la más común, afectando a 1 de cada 2500 a 3000 nacidos, como en la raza negra es de uno por cada 17000 nacidos. En población argentina, si bien no existen datos definitivos de incidencia, un estudio realizado sobre 289.000 muestras por el programa de detección de errores congénitos de

la Fundación Bioquímica de la Pcia de Bs As a lo largo del período 1995-2002 confirmó el diagnóstico en 41 casos determinando una incidencia de 1:6000, esto puede ser causado por un subdiagnóstico o porque la mezcla de razas de nuestro país es tan vasta que puede tener una condición diferente a otras partes del mundo.

En Estados Unidos, cerca de una persona en 20 es portadora de FQ, en Argentina la relación es mayor, aproximadamente de 1/60.

## **AVANCES EN LA INVESTIGACIÓN GENÉTICA**

La identificación del gen FQ ha permitido un considerable avance en el estudio de la enfermedad. Tras las investigaciones realizadas en Gran Bretaña, Canadá y Estados Unidos, los científicos de estos últimos dos países, identificaron, a mediados de 1989, el gen responsable de la enfermedad.

El gen de la FQ se encuentra en el brazo largo del cromosoma 7, se trata de un gen muy grande que tiene unas 6.500 unidades o nucleótidos. Un error en una sola de estas unidades puede producir la enfermedad. En la mayoría de los casos se ha podido ver que el defecto es debido a la ausencia de un aminoácido denominado fenilalanina en la posición 508. Esta mutación o defecto, ha sido encontrado en el 75% de los cromosomas FQ pero se han descrito más de 1000 mutaciones posibles y si el delta F508, determina la forma clínica clásica, las otras mutaciones determinan una amplia variabilidad de formas clínicas. Se supone que ésta, es el factor condicionante que hace que la enfermedad se presente con mayor o menor gravedad.

## **LA FIBROSIS QUÍSTICA ES UNA ENFERMEDAD LETAL, PERO ESTA MUY LEJOS DE SER UNA ENFERMEDAD SIN ESPERANZA.**

El diagnóstico temprano, el tratamiento adecuado, y el seguimiento cuidadoso, han mejorado su futuro en años recientes. Con los cuidados adecuados muchas personas con FQ han alcanzado la vida adulta, plena y productiva. Estamos aprendiendo cada día más acerca de la FQ, casi a diario, **CREEMOS QUE ESTA ES UNA BUENA RAZON PARA SER OPTIMISTAS ACERCA DEL FUTURO.**

## **DIAGNÓSTICO PRENATAL**

Algunas condiciones genéticas y relacionadas con los cromosomas pueden ser detectadas antes del nacimiento. Estos se puede realizar mediante el proceso de amniocentesis ( extrayendo una pequeña cantidad de líquido amniótico y el examen bioquímico y microscópico posterior) o mediante la biopsia de las vellosidades coriales (extrayendo un pedazo de la placenta para ser analizado). Todos éstos métodos pueden conllevar al riesgo del aborto espontáneo.

## **PESQUISA NEONATAL**

Es la búsqueda, a través a de una gota de sangre extraída del talón del neonato al igual que el FEI (hipotiroidismo congénito y fenilcetonuria), de una sustancia que en la FQ se encuentra elevada, que es la Tirosina.

Este método se llama TIR, y en nuestro país la ley 24.438 (sancionada en 1994) la incorpora en los programas de pesquisa. En la Ciudad de Buenos Aires la ley 534 (sancionada en el año 2000) establece la obligatoriedad de realizar la pesquisa neonatal de hipotiroidismo congénito y fenilcetonuria y el desarrollo de un estudio de evaluación para implementar la detección de FQ. Con ese objetivo comenzó en diciembre de 2002 un plan piloto con un esquema de tripsina inmunorreactiva en dos etapas: se realiza una segunda TIR dentro de los 25 días de vida cuando la primera resulta elevada.

Todas las tarjetas con ambas TIR positivas son enviadas para estudio molecular y los pacientes son derivados a un hospital de referencia para prueba del sudor y consulta clínica.

## **LA GRAN SIMULADORA**

Muchos a la FQ la llama "LA GRAN SIMULADORA", porque confunde a los médicos con sus múltiples síntomas y la variedad de grados en que se presenta.

## **ESTOS SON ALGUNOS DE LOS SINTOMAS FQ**

- SUDOR SALADO
- DIFICULTAD PARA SUBIR DE PESO
- RETARDO EN EL CRECIMIENTO
- DEPOSICIONES ABUNDANTES
- ESTEATORREA (grasa en materia fecal)
- TOS CRONICA
- INFECCIONES RESPIRATORIAS
- DEDOS EN PALILLO DE TAMBOR
- POLIPOS NASALES
- ESTERILIDAD
- DIABETES
- CIRROSIS HEPATICA

---

<sup>1</sup> Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez, Ciudad de Buenos Aires

## **Capítulo 2**

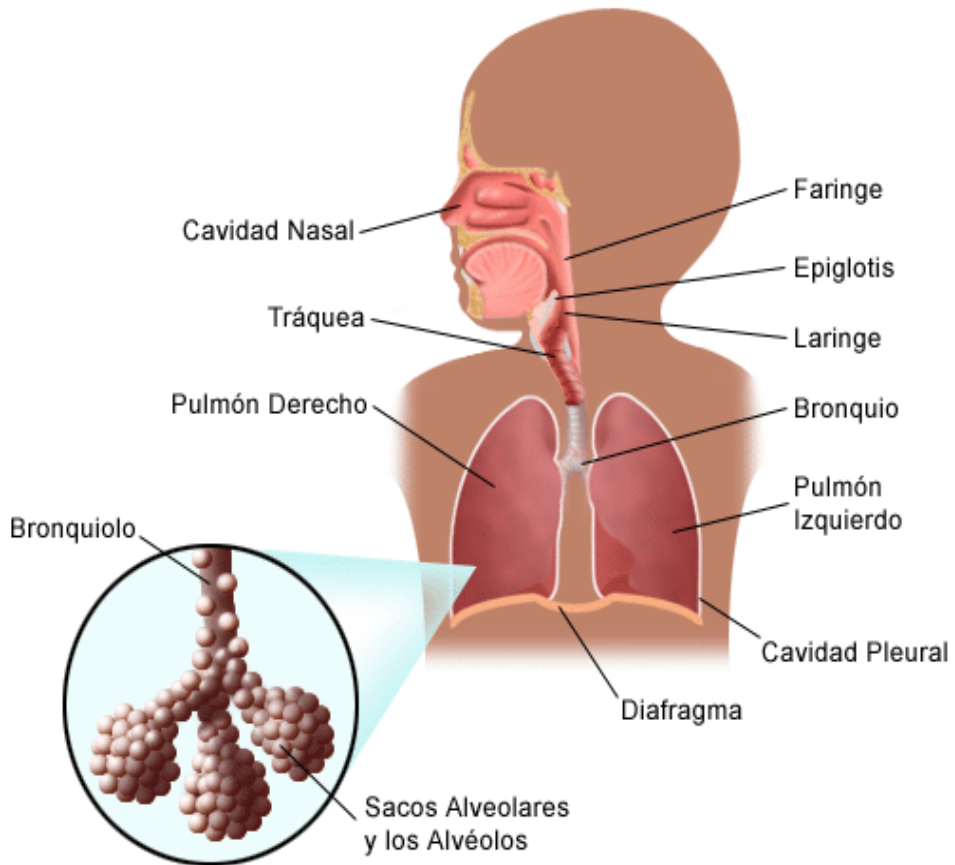
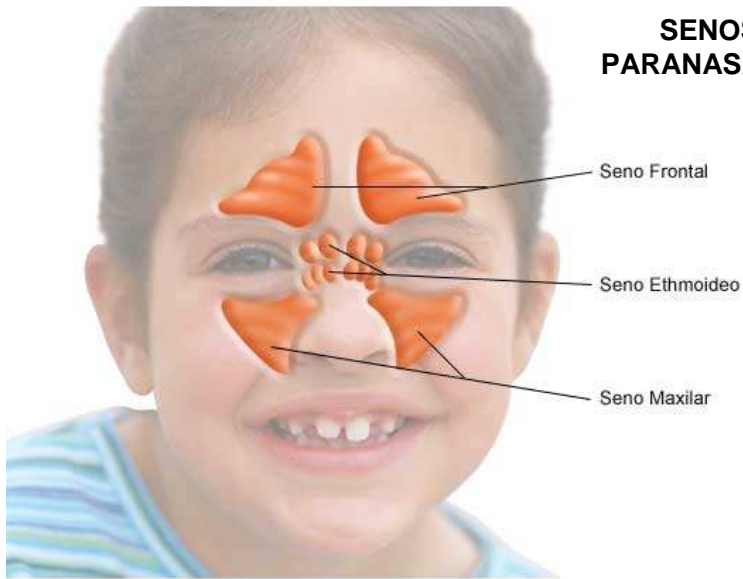
### **EL SISTEMA RESPIRATORIO**

En general todos los pacientes con Fibrosis quística (FQ), desarrollarán enfermedad pulmonar ya sea como forma de inicio de la Fibrosis Quística o más tarde, a lo largo de la evolución de la enfermedad. No podemos predecir con exactitud cuando ni con que gravedad se presentará enfermedad pulmonar, lo que sí podemos asegurar en ambos grupos, es que si el paciente presenta bajo peso, mala calidad en la dieta, falta de cumplimiento en el tratamiento, falta de seguimiento médico, este cuadro afectará invariablemente la calidad y duración de la vida del niño.

El sistema respiratorio incluye 2 zonas:

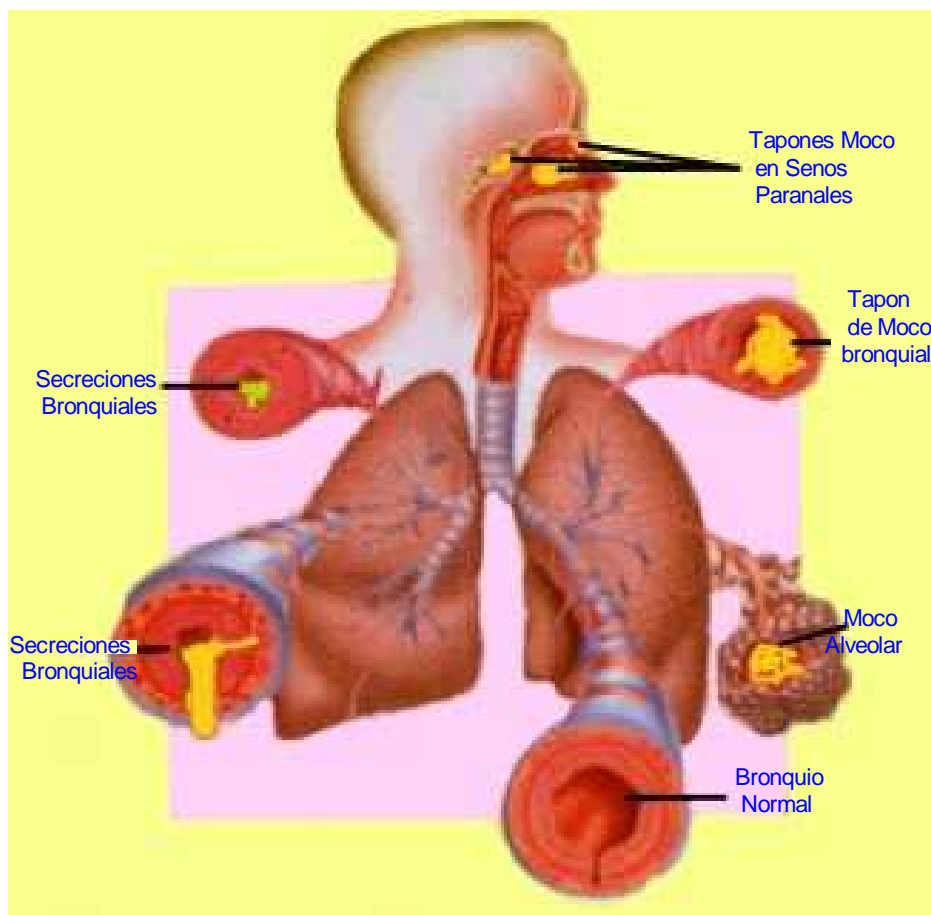
- 1-** Sistema Respiratorio Superior: incluye Nariz y Senos paranasales, estos últimos son cavidades localizadas dentro de los huesos de la cara en ambos lados de la nariz y en la frente. Este sistema filtra el aire respirado y elimina partículas de polvo y gérmenes inhalados, como también calienta y humedece el aire ingresado.
  
- 2-** Sistema Respiratorio Inferior: se inicia en la Tráquea la cual se divide en 2 estructuras denominadas Bronquios (derecho e izquierdo) los cuales ingresan cada uno en los pulmones en donde continúan su división en bronquios más pequeños hasta llegar a unas estructuras parecidas a globos muy pequeñitos denominadas Alvéolos, estos últimos son los encargados de poner en contacto el aire respirado con la sangre la cual por medio de los Glóbulos Rojos capta el oxígeno que lo distribuye por todo el organismo, y elimina gases tóxicos hacia los alvéolos que luego los eliminan nuevamente por bronquios hacia el exterior.

## SENOS PARANASALES



El sistema respiratorio tiene un sistema de defensa propio, dentro del cual se encuentran las glándulas bronquiales, que secretan moco que ayuda atrapar partículas de polvo y gérmenes que no fueron filtrados en sistema superior. La eliminación de este moco está a cargo de unos pequeños filamentos llamados cilias que presentan un movimiento en conjunto y coordinado hacia afuera y logran llevar el moco hacia la garganta y ser eliminado por medio de la tos.

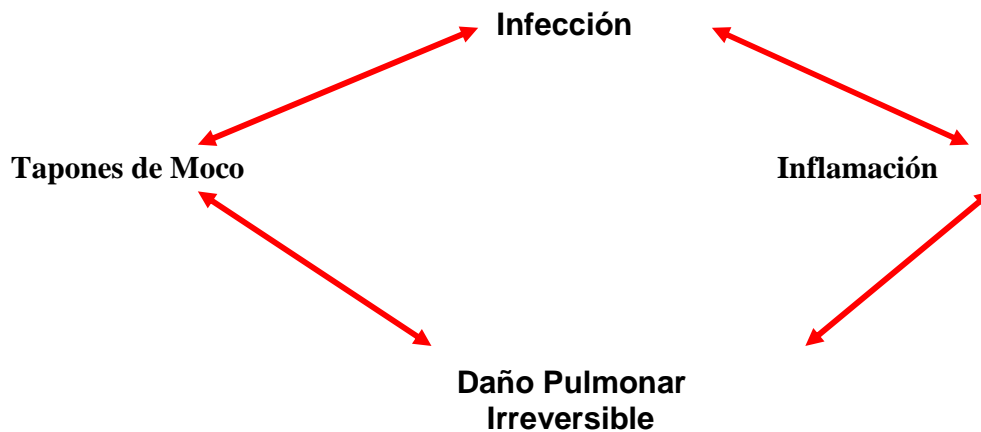
En los pacientes con FQ esta glándulas bronquiales funcionan mal, tienen una alteración en la regulación de la entrada y salida de cloro y sodio, por lo cual el moco producido es espeso pegajoso y deshidratado. Esto imposibilita su eliminación por medio de la tos y queda acumulado en bronquios y alvéolos, ocasionado obstrucciones en estos sistemas las cuales son denominadas *Tapones de Moco*.



En el sistema respiratorio superior esto se traduce por obstrucciones en senos paranasales y con la presencia de **sinusitis** (Infección-inflamación de los senos paranasales), y como también en un crecimiento exagerado de la mucosa nasal que origina la formación de Pólipos que pueden por sí mismos ser la causa de obstrucción.

Los tapones de moco en bronquios y alvéolos originan obstrucciones que derivan en alteraciones del intercambio de gases (oxígeno y dióxido de carbono) con el riesgo de acumular

gases tóxicos. También ocasiona la posibilidad de acumular gérmenes los cuales crecen y se desarrollan libremente facilitando así las infecciones pulmonares. El organismo por su parte responde con una intensa reacción inflamatoria, la cual es exagerada y deriva en un círculo interminable de infección-inflamación y daño pulmonar consecuente e irreversible.



#### SINTOMAS

Por todo lo descrito previamente se presentan los siguientes síntomas respiratorios en forma habitual:

- Tos seca o productiva frecuente o persistente que altera el sueño y/o la alimentación
- Producción excesiva de moco
- Cambios en la coloración y calidad del moco: color amarillento o verdoso incluso con sangre y pegajoso de difícil eliminación con la tos.
- Dificultad para respirar
- Agitación y presencia de silbidos, (como maullido de gato) en el pecho: Sibilancias.
- Infecciones respiratorias persistentes o intermitentes pero frecuentes: neumonías, bronquitis, etc.
- Obstrucción nasal, con dificultad progresiva para captar olores comunes.
- Baja tolerancia a la actividad física.
- Mal olor bucal, ocasionado por las secreciones provenientes de los pulmones

### **Capítulo 3**

#### **Prueba de la diferencia de potencial nasal para el diagnóstico de la fibrosis quística**

En la gran mayoría de los pacientes con fibrosis quística (FQ), el diagnóstico se sospecha por síntomas clínicos típicos y debe confirmarse mediante la determinación del test del sudor en dos determinaciones patológicas en días separados, o mediante la identificación de 2 mutaciones en el estudio genético.

## **Introducción**

Desde 1985 se sabe que el gen de la FQ está localizado en el brazo largo del cromosoma 7, pero no fue hasta 1989 cuando un grupo canadiense especificó el defecto genético de la afección. En la actualidad se sabe, sin embargo, que no existe un defecto genético único. Mediante los análisis secuenciales del gen se han identificado más de 1.500 mutaciones relacionadas con los síntomas de la FQ. La frecuencia y los tipos de mutaciones varían en función de las razas y etnias.

El anormal funcionamiento del gen de la FQ repercute en la proteína de membrana *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR), que actúa como un canal de cloro que se puede activar a través de la adenosinmonofosfato cíclico (AMPc). La impermeabilidad al cloro de la membrana celular en epitelios ciliados en enfermos de FQ no se produce por la ausencia completa de canales de cloro, sino por un trastorno genético de la activación de los canales intracelulares y afecta sólo a los canales de cloro dependientes del AMPc. Su anormal funcionamiento hace que se excreten menos iones cloro al exterior de la célula y que se reabsorban más iones sodio, lo cual condiciona, por un lado, la concentración iónica del moco y, en consecuencia, establece una anormal diferencia de potencial entre el interior y el exterior de las células afectadas. Existen también otros canales de cloro alternativos, que se activan por el calcio intracelular y que se comportan en individuos con FQ igual que en personas sanas, si bien no son capaces de compensar de manera absoluta la secreción de cloro.

En pacientes con FQ observamos una mayor diferencia de potencial nasal (DPN) por esta excesiva reabsorción de sodio, con pérdida de valencias positivas en la luz bronquial, lo que lleva a una mayor negativización de los valores de la DPN respecto al intersticio en comparación con los individuos sanos (de allí los altos valores negativos que presentan los niños con la enfermedad). La CFTR se expresa en las células epiteliales del pulmón, páncreas, glándulas sudoríparas y conductos deferentes, donde produce alteraciones concordantes con la clínica de la enfermedad, si bien los trastornos del transporte iónico repercuten de forma diferente en los distintos órganos.

## **Ventajas e inconvenientes de los métodos diagnósticos habituales**

Hasta la introducción de la prueba de Screening Neonatal para FQ, se establecía el diagnóstico recién cuando comenzaban los síntomas, en un importante porcentaje de pacientes no se establecía el diagnóstico sino hasta los 10 años de edad y otros eran erróneamente diagnosticados con otras enfermedades de síntomas similares que incluía trastornos de la defensa (inmunodeficiencias primarias), trastornos de la eliminación del moco bronquial (disquinesia ciliar primaria) o incluso Tuberculosis. Clásicamente se ha venido realizando el análisis del contenido de iones sodio y cloro del sudor por estimulación con pilocarpina; es la prueba denominada "test del sudor", desarrollada por Gibson y Cooke en 1959. Sin embargo, se sabe que una prueba del sudor normal no excluye presencia de la enfermedad. En un 10% de los adolescentes sanos se obtienen valores falsamente positivos y el 2% de los pacientes con un fenotipo "atípico" suelen presentar una prueba del sudor normal.

El Screening Neonatal es una prueba diagnóstica para varias enfermedades que se realiza en una gota de sangre extraída de todos los recién nacidos y que tiene la ventaja de diagnosticar enfermedades graves que pueden ser curadas o corregidas si uno comienza con el tratamiento antes de la manifestación de los síntomas. Esta prueba permite la detección de dos enfermedades como la Fenilcetonuria y el Hipotiroidismo. En el ámbito de la Capital Federal y algunos lugares de la Pcia. de Buenos Aires, se suma al Screening Neonatal la determinación de “tripsina Inmunorreactiva” (TIR), que se usa como marcador precoz de niños con probable FQ. En los niños que tienen un valor de TIR elevado se realiza examen genético mutacional y Test del Sudor. El problema del TIR es que también puede ser positivo en personas que son portadores y por lo tanto **no enfermos** con Fibrosis Quística.

En todos estos casos, la demostración de mutaciones del gen CFTR permite el diagnóstico definitivo, de cualquier manera nunca se realiza la determinación de las 1500 mutaciones existentes. En nuestro país se realizan solo hasta 33 mutaciones, lo que puede dejar de lado muchos pacientes que presenta una Fibrosis Quística no común, sin diagnosticar.

Estos paciente se encuentran en lo que se llama una “zona gris” es decir no se les puede confirmar a los padres que su hijo tiene FQ, pero tampoco se puede asegurar que su hijo **no la tiene**.

De ahí que se practica un nuevo método para el diagnóstico de la FQ que es sensible y específico que permite la demostración *in vivo* de un transporte iónico anormal debido a un comportamiento patológico de la proteína CFTR a través de un epitelio del organismo, como es la prueba de Diferencia de Potencial Nasal (DPN).

En nuestro país y luego de una **capacitación en el Exterior con alta experiencia en la técnica, se ha puesto en funcionamiento éste método desde febrero de 2007, en el Servicio de Pediatría del Hospital Vélez Sarsfield, mejorando el diagnóstico de aquellos casos dudosos, en aquellos en que la genética es heterocigota para una determinación, o simplemente una alta sospecha clínica.**

Esto permitirá, dilucidar muchos casos dudosos y confirmar otros, sin olvidar que el mejor desarrollo y ampliaciones de búsquedas de mutaciones podrán servir para el diagnóstico de ésta enfermedad; pudiendo así intervenir precozmente en el control y seguimiento de los niños mejorando su calidad de vida y retrasando el deterioro propio de la enfermedad.

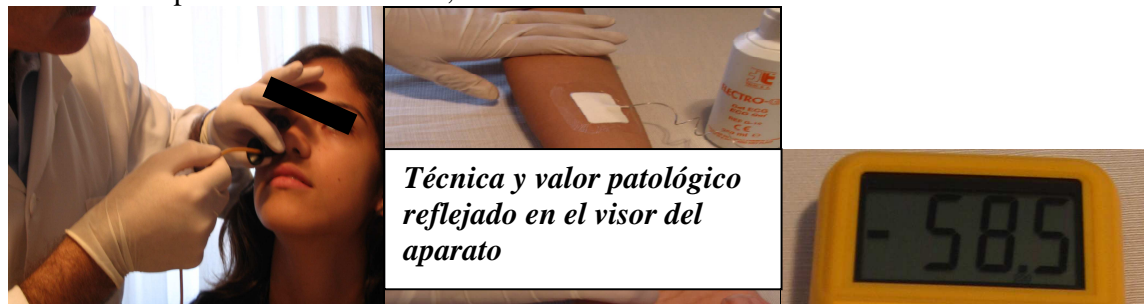
La determinación de DPN parece cada vez más útil en el enfoque diagnóstico de la FQ dada su elevada sensibilidad, especificidad y valor pronóstico. Teniendo en cuenta la experiencia de otras comunidades que la tienen desarrollada desde hace años.

### **Diferencia de Potencial Nasal (DPN)**

Para evidenciar el anormal comportamiento de la proteína de membrana CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), encargada del transporte de cloro, se ha ideado la **prueba de la diferencia de potencial nasal**, especialmente útil en pacientes con concentraciones de cloro normales y en los que no se identifican las 2 mutaciones del gen de la FQ, o bien para aquellos test del sudor dudosos, o que siendo normales el estudio genético muestra una sola mutación conocida

del CFTR (heterocigotas). Recordamos que existen más de 1500 mutaciones del CFTR encontradas hasta la fecha.

Para la realización de la DPN se requieren 2 electrodos conectados a un voltímetro de alta resistencia especialmente realizado, uno colocado sobre la mucosa nasal del cornete inferior, y



otro sobre la piel del antebrazo. Un valor negativo inferior a -40 mV se considera patológico (-41 a -60 o más negativo aún). Los valores obtenidos en sujetos sanos no sobrepasan nunca un valor de -40 (VN -40, -30, -20, -10, acercándose al 0). Se precisan 2 determinaciones anormales de DPN registradas en 2 días separados para aceptar la disfunción de la CFTR. **Pueden observarse falsos negativos cuando la integridad del epitelio está alterada.**

#### Capítulo 4

#### ASPECTOS NUTRICIONALES Y GASTROENTEROLÓGICOS

Alrededor del 85% de los pacientes con Fibrosis Quística (FQ) presentan insuficiencia pancreática exógena. Esto significa que las enzimas digestivas que secreta el páncreas, no son liberadas dentro del intestino como debería serlo. Estas enzimas son *lipasa*, la cual digiere las grasas; *amilasa*, que digiere hidratos de carbono; y *proteasa* que digiere proteínas. La digestión de éstas sustancias son fundamental para su absorción y aprovechamiento por parte del organismo. La insuficiencia pancreática es la incapacidad del páncreas para secretar las enzimas digestivas necesarias para la normal digestión y absorción. La insuficiencia pancreática es la principal causa de desnutrición en pacientes FQ. Los pacientes FQ con insuficiencia pancreática, necesitan tomar enzimas con las comidas para digerir los alimentos.

Se ha comprobado la importancia del estado nutricional en la calidad de vida y sobrevida a largo plazo de pacientes con FQ. No existe ninguna razón para aceptar la desnutrición o el fracaso del crecimiento y desarrollo en estos pacientes. Nuestro Centro de Atención de Pacientes FQ incluye la asistencia nutricional y gastroenterológica como parte del tratamiento habitual.

#### **Enzimas pancreáticas**

La indicación de enzimas y el manejo de las dosis deben ser evaluados por el gastroenterólogo o nutricionista de un centro de referencia.

Las enzimas pancreáticas se encuentran disponibles en el mercado local en concentraciones de

4.000 a 25.000 U de lipasa por cápsula con cubierta entérica. Nunca deben romperse los gránulos y recordar que ante la exposición al calor, a la humedad o a la luz son inactivadas.

### ENZIMAS PANCREÁTICAS

<b>NOMBRE COMERCIAL</b>	<b>UNIDADES DE LIPASA</b>
CREÓN 10000	10000
CREÓN FORTE	25000
PANCRECURA 25000	25000
PROLIPASE	4000
ULTRASE	4500
ULTRASE MT12	12000
ULTRASE MT18	18000
ULTRASE MT20	20000

- Las cápsulas deben administrarse al comienzo o en la mitad de la comida y deberán ser tragadas sin masticar.

En niños pequeños o en caso de imposibilidad de tragar la cápsula entera, la misma puede abrirse y su contenido se puede administrar con agua o algún alimento nutro (gelatina). No se deben masticar los gránulos y se debe

#### Progresión de la dieta en lactantes

Los lactantes con buena progresión ponderal recibirán el esquema dietético sugerido para lactantes sanos con la correspondiente dosis de enzimas. En aquellos que no progresen adecuadamente, se evaluará el uso de fórmulas sin lactosa o bien hidrolizado de proteínas con suplemento de polisacáridos y aceite de cadena media. Es adecuado incluir sal en la dieta del lactante en las primeras papillas. Se recomendará no usar alimentos con almidón con insuficiente cocción.

#### Niños de 2 a 5 años

Es una etapa crítica en lo que se refiere a selectividad de comidas y conductas individuales frente a ellas. Asimismo aparecen conductas negativas frente a la ingesta de las enzimas. En esta etapa aprenderán a recibir las cápsulas sin abrirlas. El equipo médico estará atento a estas manifestaciones para la oportuna consulta de orientación psicológica.

#### Niños de 6 a 12 años

En la etapa escolar y de eventos sociales (cumpleaños, competencias, etc.) comienzan las dificultades de sentirse diferente al requerir medicación cada vez que se alimentan. El equipo de salud deberá informar a los docentes y apoyar a la familia, como así mismo hablar con el niño sobre estas dificultades.

#### Adolescentes

Es una etapa de alto requerimiento energético debido a la alta velocidad de crecimiento, el

desarrollo endocrino y el alto nivel de actividad física. Las infecciones respiratorias son comunes en esta etapa, por lo que aumenta el requerimiento energético.

El retraso del desarrollo que acompaña a un estado nutricional deficitario crea un importante estrés en los varones. El deseo de ser delgadas se acompaña de una inadecuada alimentación en las mujeres. Debe realizarse un estricto monitoreo del crecimiento cada tres meses y las recomendaciones deben establecerse en un franco diálogo con los pacientes.

#### Suplementos vitamínicos

Los pacientes con insuficiencia pancreática deberán recibir suplementos de vitaminas liposolubles, sobre todo vitaminas A y E. Los déficit de vitamina D se han demostrado en aquellos pacientes con deficiente exposición solar o enfermedad hepática colestática. Los requerimientos de vitamina K no están adecuadamente establecidos salvo durante los tratamientos con antibióticos.

Las vitaminas son mejor absorbidas si su ingesta coincide con algún alimento que requiera enzimas pancreáticas.

#### Dosis sugeridas:

Suplemento multivitamínico: se sugiere la suplementación con un polivitamínico para todas las edades (contenido aproximado de 5.000 UI de vitamina A y 400 UI de vitamina D).

Suplemento de vitamina E:

0-6 meses 25 UI/día

6-12 meses 50 UI/día

1-4 años 100 UI/día

4-10 años 100-200 UI/día

mayores de 10 años 200-400 UI/día

(No sobrepasar las 1.000 UI/día)

#### Suplemento de vitamina K:

0-12 meses: 2-5 mg /por semana (2 veces por semana si recibe antibióticos durante las exacerbaciones);

mayores de 1 año, 5 mg dos veces por semana si recibe antibióticos o si presenta enfermedad hepática colestática.

Se recomiendan suplementos de hierro en dosis habituales y suplementos de zinc y cobre.

Existe en la actualidad un preparado comercial que cubre las recomendaciones de vitaminas para FQ (ADEK<sup>1</sup>) Se administra ½ comprimido por día a los menores de 12 años y 1 comprimido en los mayores.

## **Diabetes**

En general, la diabetes en pacientes con fibrosis quística aparece en la adolescencia, con leve predominio en el sexo femenino, más frecuente en presencia de la mutación DF 508 y con insuficiencia pancreática.

Se debe a un déficit de insulina. En la primera etapa, la respuesta a la secreción de insulina puede estar disminuida y provocar una respuesta alterada a la ingesta de glucosa. En una segunda etapa, la cantidad de insulina secretada es baja y aparecen las manifestaciones de diabetes. Se ha descrito cierta resistencia periférica a la insulina en pacientes con FQ.

## **LISTA DE SUPLEMENTOS DIETÉTICOS VITAMÍNICOS Y MINERALES DE USO FRECUENTE EN EL APOYO NUTRICIONAL DE PACIENTES FQ**

**Fórmulas modificadas: de inicio hasta los 6 meses de vida  
de continuación después de los 6 meses de vida  
sin lactosa**

**Fórmulas hidrolizadas**

**Suplementos calóricos especiales**

**Suplementos polivitamínicos**

**Suplementos vitamínicos: Vitamina A  
Vitamina E  
Vitamina D  
Vitamina K**

**Antiácidos: Ranitidina  
Omeprazol**

**Ac. Ursodesoxicólico**

### **Capítulo 5**

#### **TRATAMIENTO**

Actualmente el tratamiento de la FQ no es curativo y por lo tanto debe ser realizado durante toda la vida. La meta es lograr la mayor sobrevida media con la mejor calidad de vida posible. Por lo tanto el objetivo del tratamiento médico tiene por fin:

- Asegurar un crecimiento óptimo (comentado en el capítulo 3)
- Frenar el deterioro pulmonar progresivo
- Alentar un estado psicológico adecuado

El tratamiento debe tener en cuenta la edad, el grado de afección de la enfermedad mediante evaluaciones clínicas frecuentes y exhaustivas, el tipo de bacterias que colonizan la vía aérea y pruebas de función pulmonar periódicas. Los principales síntomas de enfermedad en pacientes con fibrosis quística son los respiratorios. Estos son consecuencia de la relación que existe entre infección pulmonar e inflamación. El resultado de esta relación es destrucción progresiva del epitelio de la vía aérea, lo que termina produciendo dilatación exagerada de los bronquios (a lo que llamamos bronquiectasias) y finalmente insuficiencia respiratoria.

El control médico habitual es un amplio e importante aspecto del tratamiento que debe comenzar en el mismo momento del diagnóstico y mientras más precozmente se inicie mayor será la probabilidad de lograr los objetivos propuestos previamente, otro argumento más de la trascendencia del diagnóstico precoz.

### Aporte de agua y sal

En estos niños existe susceptibilidad para padecer deshidratación por pérdida excesiva de agua y sal a través del sudor, por lo que en épocas calurosas y regiones cálidas es menester asegurar un aporte adecuado de estos elementos. Medidas tales como evitar la exposición al sol directo, reponer la pérdida de líquidos y electrolitos, mantener fresca la habitación donde duerme, evitar los viajes en vehículos sin aire acondicionado y evitar el ejercicio vigoroso en tiempos de calor son algunas condiciones a destacar. Por otra parte existen factores de riesgo que favorecen la deshidratación y se deberán reconocer rápidamente: sudoración, vómitos, diarrea, fiebre, lactantes y niños pequeños que no manifiesten sed, niños con taquipnea y toda aquella situación que puede expoliarlo de electrolitos. Frecuentemente la deshidratación es del tipo hipotónica hipoclorémico y no es raro tener que internarlos para la rehidratación o la corrección de los déficit de electrolitos.

### *RhDNasa (Pulmozyme)*

El ADN proveniente de la ruptura de las células polimorfonucleares constituye hasta el 50% de la viscosidad de las secreciones. La DNasa es una enzima presente en la vía aérea de los seres humanos cuya acción puede resultar insuficiente cuando la oferta de células inflamatorias muertas sobrepasa la producción normal de esta enzima. Desde el año 1994 existe en el mercado una enzima recombinante humana (*rhDNasa*) que se comprobó disminuye las propiedades viscoelásticas del esputo con un alto perfil de seguridad y entre los efectos adversos solo produce ocasionalmente faringitis y laringitis que habitualmente son transitorias (ronquera) y no necesita la suspensión de la droga. Los beneficios incluyen menos infecciones respiratorias e internaciones y una mejoría de la función pulmonar del 5 al 15 %. El consenso actual es que todo paciente broncorreico debería ser considerado candidato a recibir Dnasa, se evalúa su uso también en pacientes con enfermedad leve y/o lactantes que presenten atelectasias pulmonares. Su uso se esta extendiendo a otras enfermedades pulmonares (bronquiectasias, disgamaglobulinemias, bronquiolitis obliterativa, etc.). Se ha determinado que al discontinuar su uso la función pulmonar cae rápidamente a los valores que tenía antes de su administración. Se aplica mediante nebulización, luego de la fisioterapia, una vez por día (2.5 mg; 1mg/ml).

*Soluciones Salinas:* se usan en concentración de 0,9 % para vehiculizar distintas drogas en nebulización (solución fisiológica). Su uso solo está en controversia.

El uso *soluciones de alta osmolaridad (hipertónicas)* está sugerido que puede mejorar y aumentar la expectoración de secreciones respiratorias, sin embargo también puede aumentar la hiperreactividad bronquial y anular la acción de las *beta defensinas humanas 1 y 2*. (péptidos antimicrobianos expresados en la vía aérea de mamíferos e inducidos por la infección) que son sustancias que contribuyen a la barrera de defensa pulmonar contra los micro-organismos.

## Tratamiento anti-infecciosos

Antibióticos: Debido a la variedad de bacterias involucradas, y los diferentes formas de responder de cada bacteria a cada una de las drogas antibióticas existentes (lo que hace que una bacteria sea **sensible** o **resistente** ante determinado antibiótico), que difiere entre áreas geográficas y entre pacientes, se requiere de un preciso laboratorio bacteriológico, para el uso racional de antibióticos.

Las bacterias más frecuentemente halladas en la vía aérea de pacientes con FQ son:

*Staphylococcus aureus* (SA)

*Haemophilus influenzae*

*Pseudomonas aeruginosa* (mucosa y no mucosa) (PA)

Más raramente se encuentran otras bacterias como:

*Burkholderia cepacia* (BCC)

*Xantomona maltophila*.

*Staphylococcus aureus* meticilino resistente (SAMR)

Cada germen hallado en el cultivo de esputo, requiere de una estrategia especialmente diseñada para cada paciente: Elección del antibiótico, duración del tratamiento y vía de administración. Todas son decisiones que se toman en el Centro especializado de atención a niños con FQ.

Los antibióticos pueden administrarse:

1. Por vía oral, en comprimidos o suspensiones (jarabes)
2. Por vía intravenosa, a partir de una aguja tipo butterfly o catéter.
3. Por inhalación, algunos antibióticos vienen especialmente preparados para ser administrados en nebulización. Esta forma de administrar antibióticos por medio de una nebulización se denomina: Aerosolterapia.

La aerosolterapia ha demostrado que antibióticos administrados en forma inhalatoria han alcanzado una mayor concentración en la luz bronquial que cuando se administran por vía oral o endovenosa. Particularmente el uso de tobramicina aerosolizada logra un gran efecto antibacteriano en la luz bronquial que se demuestra clínicamente con un significativo mejoramiento de la función pulmonar. Por otra parte la difusión de la tobramicina a otros órganos como riñón, hígado etc. es casi nula, sugiriendo que la toxicidad ótica y renal, relativa a altas concentraciones de aminoglucósidos en sangre, es mínima o no existe. Actualmente se están desarrollando antibióticos tales como Tobramicina o Colistina en preparaciones como Polvo seco, para ser inhalados y que reemplazaría la nebulización de los mismos.

## Tratamiento Antibiótico Endovenoso Domiciliario

No escapa a la observación de pacientes y padres de pacientes con fibrosis quística, que existe una tendencia a aumentar la frecuencia de tratamientos antibióticos endovenosos dentro de un marco de programas de tratamientos intensivos. Esto significa que en un determinado grupo de pacientes no solo se indican tratamiento intravenoso ante una exacerbación o crisis de la enfermedad, si no que aún estando en buen estado de salud se cumple un plan de tratamiento antibiótico endovenoso programado, y en forma preventiva.

Esta tendencia se ha ido desarrollado junto a la aparición de una gran gama de insumos médicos, que permite por una parte aumentar la bioseguridad, y por otra disminuir molestias y riesgos a los pacientes. En primer lugar la aparición del catéter de siliconas, colocado periféricamente, evita las repetidas venopunturas que son más dolorosas, caras y molestas. Adhesivos plásticos transparente que permiten mejor fijación e higiene de la zona punzada. La aparición de bioconectores a presión, que libera al paciente de una guía y plan de suero permanente; pudiendo deambular libremente y ser conectado solo al recibir los antibióticos. Todo lo cual facilita la administración domiciliaria de antibióticos endovenosos.

Hay dos maneras para administrar los cursos de antibióticos intravenosos: en internación hospitalaria, y en el hogar. Es difícil en algunos países por la falta de reconocimiento de la enfermedad por parte de los seguros de salud (obras Sociales, mutuales, medicinas prepagas) Para poder extender el tratamiento endovenoso a la comunidad en su domicilio, se debería disponer de personal de enfermería experimentado o exhaustivo adiestramiento de los padres. La internación domiciliaria puede extenderse a otros aspectos del tratamiento además de la administración endovenosa de antibióticos:

- a) tratamiento nutricional por medio de gastrostomía
- b) manejo domiciliario del paciente que requiera oxígeno

## ORGANIZACIÓN DE LA INTERNACIÓN DOMICILIARIA (ID)

Los beneficios de la internación en el domicilio, son mejorar el control de la infección cruzada y mejorar calidad de vida del paciente. Las desventajas son los altos niveles de estrés alcanzados en el seno familiar y la desatención médica en otros aspectos del tratamiento: kinesioterapia o nutrición del paciente estando en su domicilio. La falta de camas o el aspecto económico **no es una indicación** para implementar el programa de Internación Domiciliaria. Los padres o encargados del paciente no deben ser presionados (aún si el niño está ansioso por estar en casa) y deben estar seguros de poder realizar la tarea y de poder continuar con los otros aspectos del tratamiento. Ej. Kinesioterapia respiratoria, alimentación, etc.

La internación domiciliaria requiere al mismo tiempo de una cobertura del 100% de insumos y drogas, y por supuesto de estabilidad familiar, capacidad geográfica (vivienda a menos de 10km de un centro de alta complejidad), posibilidad de un rápido traslado al centro de atención, contar con servicio médico de emergencia y de ambulancia a domicilio.

La educación familiar sobre la Internación Domiciliaria se debe realizar de manera progresiva y constante para que se obtenga una completa comprensión de esta forma de tratamiento, entendimiento de los altos niveles de estrés familiar generados y la habilidad mínima que asegure el éxito del programa. Se debe tomar estrecho contacto con el pediatra para intercambiar información sobre el paciente. Es imprescindible realizar el enlace con maestros y personal escolar para aprovechar al máximo la ventaja de una ID.

## **Capítulo 6** **Sistema Reprodutor**

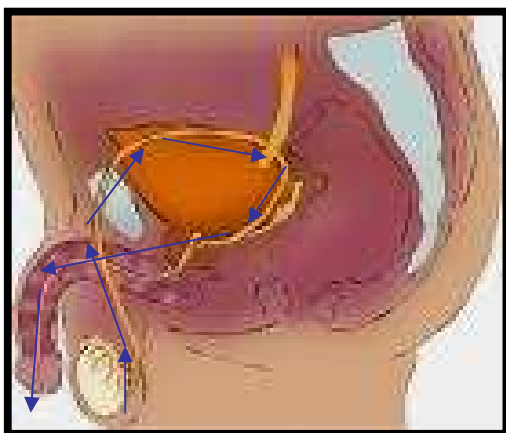
La sexualidad y la reproducción son frecuentes temas de duda tanto para los padres como para los adolescentes y adultos que sufren fibrosis quística.

Una de las preguntas más formuladas es sobre el desarrollo sexual y reproductivos de sus hijos con FQ.

Son estériles los pacientes con FQ?

### **Sistema Reprodutor masculino**

El esperma se forma en los testículos y de allí viaja a través de un tubo llamado deferente hacia la próstata donde se produce el producto final que viaja a través de la uretra hacia el pene donde es eyaculado



Obsérvese como las flechas azules denotan el recorrido del esperma hacia el pene desde el testículo.

## **Cuál es el problema?**

En la mayoría de los hombres con FQ el conducto deferente puede estar bloqueado por un tapón de moco o puede estar ausente lo que impide que pase adecuadamente el esperma, a pesar de tener un coito normal . El semen producido es insuficiente para producir un embarazo .

Hay por ello un porcentaje muy importante de hombres aproximadamente de un 95% a un 98 % que son estériles, pero no impotentes (dado que tienen erección adecuada ante un estímulo oportuno). Esto hace que no puedan procrear, o sea no producir un embarazo en una mujer de forma natural. Se puede lograr a través de fecundación asistida, entre otros métodos actuales de fecundación.

Hay que tener en cuenta que existe un pequeño porcentaje que puede tener hijos naturalmente.

También existe un pequeño porcentaje que presenta agenesia (ausencia) de conductos deferentes lo que impide que el semen tenga espermatozoides y solo sea líquido prostático incapaz de fecundar al óvulo femenino, por medios naturales.

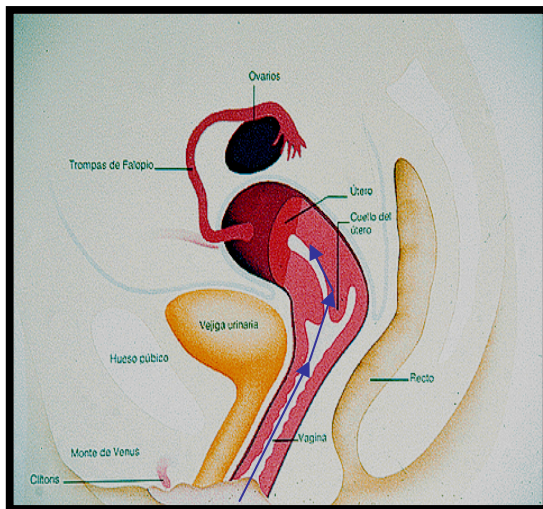
Una prueba simple, llamada análisis de semen, puede revelar en la adultez si las características del mismo son las adecuadas para procrear o no.

El problema pasa en la mayoría de ellos por problemas mecánicos dado que las glándulas sexuales funcionan normalmente.

El desarrollo y crecimiento sexual siguen un curso normal, aunque a veces un tanto mas lento que un niño que no padece FQ, debiéndose a las enfermedades pulmonares y la malabsorción de los alimentos que determinan un crecimiento corporal no adecuado por debajo de los valores normales para la edad. El deseo y rendimiento sexual suele ser normal, no siendo impedimento disfrutar de una vida sexual satisfactoria.

## **El sistema reproductor femenino**

Los óvulos se producen en el óvulo y viajan a través de la trompa de Falopio hacia el útero. El esperma luego de ser depositado en la vagina , viaja a través del cuello del útero y penetra en el útero para fecundar el óvulo. La vagina tiene glándulas exócrinas que segregan moco para lubricar la vagina la cópula y el paso del esperma.



Obsérvese como las flechas azules denotan el recorrido del espermia hacia el útero desde la vagina.

### **Dónde está el problema?**

En las mujeres con FQ, las secreciones mucosas vaginales y cervicales son espesas y pegajosas a punto tal que el espermia no puede pasar para llegar a fecundar al óvulo en el útero. A esto se le suma que las mujeres con FQ pueden tener ciclos anovulatorios (liberar óvulos de los ovarios mensualmente) y menstruales irregulares, que empeoran más aun el pronóstico de fecundar.

De todas maneras la fertilidad en la mujer FQ aunque reducida, se encuentra conservada. Se admite que la fertilidad de la mujer con FQ está del 10 al 20 % por debajo de una mujer sana, y es la misma tanto si la afección es severa o moderada.

Al igual que los hombres las mujeres con FQ tienen un desarrollo y crecimiento sexual que siguen un curso normal, aunque a veces un tanto mas lento que una niña que no padece FQ, debiéndose a las enfermedades pulmonares y la malabsorción de los alimentos que determinan un crecimiento corporal no adecuado por debajo de los valores normales para la edad. El deseo y rendimiento sexual suele ser normal, no siendo impedimento disfrutar de una vida sexual satisfactoria.

### **Métodos anticonceptivos**

Los hombres y mujeres con FQ que lleven una vida sexual activa y deseen usar un método anticonceptivo deberán consultar con su médico o ginecóloga.

Los anticonceptivos orales traen trastornos para cualquier mujer sea o no FQ, pero en ellas pueden agravar ciertas complicaciones. Así como problemas hepáticos, desencadenar una diabetes, o bien intensificar síntomas de respiratorios.

De todas maneras la situación específica de cada mujer se deberá discutir y analizar a fondo por el médico como así el uso de anticonceptivos orales.

## **Embarazo**

Sin duda las mujeres FQ pueden quedar embarazadas, pero hay que tener en cuenta que el bienestar de la madre y el feto dependen principalmente de la salud de la madre cuando comienza el embarazo.

Se debe recordar que el embarazo por si solo , y de forma fisiológica , supone una importante sobrecarga para el organismo tanto en la función pulmonar como en su aparato circulatorio y en sus necesidades nutricionales .Esta sobrecarga puede tener consecuencias muy negativas en la paciente con FQ cuyo estado de salud no sea razonablemente apropiado para afrontar una gestación , así como una nutrición adecuada.

### **¿Los niños de una persona con FQ que se embaraza de una persona sin FQ sufrirán la Enfermedad?**

De ninguna manera serán FQ, solo serán portadores de la enfermedad.

### **¿ Cuándo una persona con FQ se embaraza de un portador, los niños como serán?**

Aquí el 50 % serán pasible de ser portador y un 50 % padecer la enfermedad.

## **Capítulo 7** **Kinesioterapia Respiratoria**

### **Introducción**

En la enfermedad de FQ, resulta difícil elegir el tratamiento adecuado, pero lo primordial sería la eliminación del moco que ha quedado retenido en el árbol bronquial y tratar precoz y enérgicamente las infecciones que se produzcan. Por lo tanto tiene un papel básico la fisioterapia respiratoria, que deberá iniciarse precozmente a partir del momento del Diagnóstico.

El objetivo de la misma, consiste en eliminar las secreciones espesas y viscosas retenidas en los bronquios, evitar las deformidades torácicas, por medio de la práctica de los ejercicios físicos, el entrenamiento aeróbico para mejorar la capacidad funcional del paciente, como así también que el mismo tome conciencia de su propia participación activa en su tratamiento.

En términos generales no todos los centros especializados utilizan la misma terapéutica, pero existen dos grandes divisiones que son las maniobras pasivas, dirigidas para el niño lactante hasta los 3 años y las maniobras activas, en dónde se requiere la participación del niño o adolescente.

Debemos tener ciertas precauciones básicas como:

Consultar al profesional para entrenar al paciente adecuadamente, como así también, que reciba su asistencia en los períodos de infecciones en dónde así lo requieran.

Iniciar la fisioterapia previa a las comidas o bien transcurridas 2 horas de ayuno para evitar el reflujo de los alimentos.

Efectuar las nebulizaciones o bien aerosoles de broncodilatadores o mucolíticos, indicadas por el médico, previo a las maniobras de limpieza del árbol bronquial, para mejorar su efecto terapéutico

En el caso que debiera efectuar antibióticos inhalados, estos se deberán efectuar una vez que la vía área se encuentra limpia de secreciones, para mejorar el efecto de los mismos.

Entrenar a los padres o tutores a cargo, para efectuar las terapéuticas regularmente en su domicilio, ya que la consulta con el kinesiólogo se efectúan esporádicamente.

Considerar al paciente en cuanto al impacto psicológico, que produce el sentirse exigido por todas las actividades que debería hacer, para ello es importante sistematizar un tratamiento variado y breve, para que pueda tener una calidad de vida acorde a su edad.

### Fisioterapia Respiratoria

Como mencionamos con anterioridad existen maniobras pasivas y activas, se detallan a continuación en que consisten las mismas para su mejor entendimiento:

#### 1)Maniobras pasivas:

Estas consisten en maniobras efectuadas por el terapeuta, a través de las manos del mismo, como la percusión, vibración, drenaje postural. En cuanto a la primera tienen una variedad de acuerdo a la superficie a tratar, como a mano llena u simplemente con un solo dedo como la digito percusión. En cambio la vibración consiste en maniobras de oscilación, que parten desde el antebrazo, para producir un efecto vibratorio sobre la superficie del tórax.

Ninguna de éstas maniobras deberían efectuarse en forma enérgica ni agresiva para evitar cualquier tipo de padecimiento o bien dolor, sobre las superficies tratadas.

En cuanto al drenaje postural, consiste en colocar al niño en distintas posiciones que permitirán a través de la tos y la acción de la gravedad, drenar cada uno de los lóbulos o segmentos pulmonares. Además de modificar la ventilación y riego sanguíneo de las diferentes zonas pulmonares.

Existen otras maniobras como las técnicas de espiración lenta prolongada ( ELPRr), espiración lenta prolongada con glotis abierta infralateral ( ELTGOL), el bombeo traqueal espiratorio ( BTE), desobstrucción rinofaringes retrogradada (DRR), tos asistida (TA) o bien tos provocada (TP), las cuáles deberán ser ejecutadas por los profesionales ya que requieren el monitoreo ciertos parámetros, como la saturación o frecuencia cardiaca o bien por que presentan ciertas contraindicaciones.

## 2) Maniobras Activas:

Estas consisten en efectuar una serie de maniobras respiratorias, con o sin la utilización de dispositivos mecánicos, encaminadas a desencadenar la movilización de las secreciones y la tos.

### a) Ciclo Activo Respiratorio (ACBT):

Se asocia a diferentes posiciones de drenaje además de ciclos de respiraciones sistemáticas a volúmenes pulmonares distintos, luego se instruye al niño o bien adolescente a vaciar sus pulmones, efectuando espiraciones forzadas, también llamadas “s.f.”, por el sonido que provocan.

Esta última, se debería practicar para no ser efectuada de manera incorrecta, como produciendo sonidos en dónde se utilizan las cuerdas vocales o bien efectuando esfuerzos con la garganta, en dónde producirán como consecuencias dolores locales o bien disfonías.

Una vez que termina de efectuar el “huff” deberá toser y para terminar un ciclo respira con la parte baja del tórax, llamada también control respiratorio, para evitar que desature o se produzca el cierre de las vías aéreas, llamado también bronco- obstrucción.

### b) Drenaje Autogénico (AD):

Esta técnica consiste en comenzar con el paciente en una posición confortable de sentado, con sus manos apoyadas en el tórax para que pueda percibir las vibraciones de las secreciones.

El paciente comienza con respiraciones diafragmáticas o sea utilizando la parte baja del tórax, a un volumen pulmonar bajo, de manera que perciba como espira lentamente, una vez que se encuentre sediento de aire, puede llenar aún más sus pulmones, para no sentirse asfixiado. Continúa luego respirando, como al principio, esta fase se denomina de “desprendimiento”, hasta que percibe que las secreciones están más accesibles, entonces respira con un volumen medio, con la parte media del tórax, llamada también “fase de recolección“, hasta que ya pueda percibir sus secreciones en la garganta, entonces pueda toser libremente.

Debemos considerar, que para aprender dicha técnica se necesita varias horas de instrucción, además de se requiere de que el paciente tenga el conocimiento de respirar con diferentes zonas del pulmón para poder ponerla en práctica.

### c) Utilización de Dispositivos Mecánicos:

#### Dispositivo de Flutter-VRP1:

Este dispositivo impone una presión positiva espiratoria, por medio de un dispositivo de bolsillo, que cuenta en su interior, un cono perforado en donde se adosa una bolilla de acero, (que es responsable de oscilar y provocar la presión positiva oscilatoria) y una tapa perforada.

La modalidad de efectuar la aplicación de flutter VRP1, requiere de una posición única o sea en posición sedente, con los brazos del paciente apoyados y con un mano sosteniendo sus mejillas, para evitar que las ondas de presión se disipen en la cavidad bucal. Luego respira profundamente acompañando la espiración. El paciente adapta la inclinación del flutter, buscando una repercusión óptima de las ondas de presión en el tórax, lo que correspondería a la frecuencia de resonancia propia del paciente. La modalidad de tiempo y frecuencia se adaptan en forma individual y a la clínica del paciente.

Existe una modalidad en el mercado que es PEP Flutter System, que consiste en un dispositivo que se adosa a las pipeta Pari en su extremo distal, de tal modo que a la vez que el paciente se nebuliza, efectúa en forma conjunta presión positiva espiratoria de tipo oscilatoria.

#### La PEP mask o máscara PEP:

La presión positiva espiratoria se obtiene por medio de una máscara naso-facial, que tiene dos válvulas unidireccionales, una inspiratoria y otra espiratoria, sobre ésta última se adosan resistencias calibradas de distinto tamaño. Este freno respiratorio se compone de una selección de varios tubos de distinto calibre. Se puede interponer un manómetro para testear la presión adecuada.

La modalidad de aplicación de la máscara pep, es en posición de sentado, en donde el paciente efectúa una inspiración máxima por la válvula inspiratoria no resistiva y espira a través del freno espiratorio, formado por el tubo calibrado.

Existe una modalidad en el mercado que es PEP Pari System, que consiste en un dispositivo que se adosa a las pipeta Pari en su extremo distal de tal modo que a la vez que el paciente se nebuliza, efectúa en forma conjunta presión positiva espiratoria.

Se recomienda el uso de este dispositivo en pacientes mayores de 10 años, ya que si son menores no se obtendrá muchos beneficios, como así también en cuanto a la frecuencia y tiempo de ejecución se adaptan en forma individual.

El Thera PEP:

Es un sistema individual con presión positiva espiratoria que incluye un embudo bucal o máscara, con un orificio movable para la monitorización de la presión, una válvula de resistencia inspiratoria antireflujo y un indicador de presión espiratoria.

Dispositivos de Espirometría incentivada:

Hay varios dispositivos, uno de ellos se denominan Voldyne. Estos dispositivos permite que al utilizarlos efectuando inspiraciones profundas y lentas, ejecutadas con el fin de, prevenir o tratar un síndrome de restricción, como por ejemplo cuando el niño tiene un área pulmonar colapsada.

El Chaleco Torácico ( Chest Thairapy)

Consiste en un equipo portátil, con un tamaño considerable, ya que se podría correlacionar con una mesita de luz. Este dispositivo, producen vibraciones de acción tangencial o perpendicular por medio de chalecos neumáticos. La frecuencia es superior a 40 hz. El procedimiento consiste en aplicar en el tórax, oscilaciones rítmicas por medio de un manguito inflable que lo rodea y que se alimenta por una bomba de pistón. Un control manual permite al paciente desencadenar las oscilaciones durante el tiempo espiratorio, después de haber realizado una inspiración máxima. El hecho que le permita la paciente efectuarlo en forma independiente, le permite una administración autónoma del tratamiento.

3)Ejercicios Físicos

La importancia del ejercicio físico radica en los beneficios que producen, como cambios en la función pulmonar , cardiaca y otros sistemas orgánicos. En los programas de rehabilitación pulmonar, dirigidos por kinesiólogos, con un protocolo específico, el ejercicio ocupa un lugar de privilegio, además de las otras terapéuticas dirigidas a aumentar la limpieza bronco pulmonar y la resistencia física muscular respiratoria.

Los pacientes con enfermedades respiratorias tienen disminuidas su tolerancia al ejercicio, debido a que no pueden responder en forma adecuada a los requerimientos de la ventilación, debido a un aporte inadecuado de oxígeno a la sangre, como a la eliminación de los desechos de la respiración. La mayor limitación es cuando el paciente, se encuentra con la disnea o fatiga ante el esfuerzo, por otro lado el corazón no se pueda adaptar al gasto que le ocasiona la actividad física, es decir no puede suministrar en forma adecuada la sangre hacia los músculos, que se encuentran trabajando durante la actividad.

Los padres manifiestan que los niños tienen limitaciones físicas, como “el niño se cansa excesivamente” y si se fatiga le viene “la tos”. Pues bien basados en este concepto, consideramos que es extraordinariamente importante para el control de la enfermedad el estimular al niño para que, bajo la supervisión del médico, el ejercicio constituya una pared básica entre sus actividades.

Por lo tanto los fisioterapeutas intentan a través de un programa específico, en dónde se asocia el entrenamiento de los músculos, para adaptarlos a soportar cargas de mayor intensidad con el fin de mejorar su capacidad funcional aeróbica, evitar deformidades torácicas, que de por sí se asocian a la patología respiratoria y mejorar su calidad de vida.

La actividad deportiva, es un aspecto importante en la vida de un joven afectado de FQ. Esta actividad desarrolla su capacidad pulmonar, sus músculos y también tendrá un papel en cuanto a la imagen que podrá tener de él mismo. Resulta importante animarlo a participar, en todas las actividades de diversión y deportivas, organizadas por la escuela y otros institutos.

Algunos jóvenes tendrán que tomar ciertas precauciones, las cuáles serán necesario establecerlas entre los padres y el médico, además de la vigilancia y cumplimiento de un profesor, como por ejemplo, la toma de bebidas isotónicas o de alimentos con un gran aporte en sal cuando realicen actividades que provoquen una gran sudoración. Es importante no dejar de tener en cuenta lo mencionado con anterioridad: “puede participar y no competir”.

## **Capítulo 6**

### **Aspectos psicosociales de la Fibrosis Quística**

Cuando se espera un hijo, cuando se lo imagina, la enfermedad no forma parte de los anhelos y expectativas de los padres. En algunos casos esta es una temida fantasía que desaparece ante el nacimiento del niño “sano”. Cuando esto no sucede, es decir, cuando el niño padece una enfermedad, se genera un fuerte impacto; los padres se confrontan con un niño que, en lo que a su salud se refiere, es diferente a lo que esperaban.

Esta situación compromete emocional y afectivamente a los progenitores y en mayor o menor medida, al entorno familiar cercano del niño.

Afrontar la enfermedad de un hijo no es sencillo. Numerosas son las dificultades y es nuestra intención acompañar a los padres en esta difícil tarea.

Por tratarse de una enfermedad crónica, el contacto con el médico será permanente. Él será quien guiará a los padres en lo que al cuidado físico se refiere y quien los orientará para que el desarrollo y crecimiento del niño sean óptimos.

El diagnóstico de la enfermedad genera sentimientos diversos. Por tratarse de una enfermedad compleja y cuyo tratamiento no incluye, por ahora, la posibilidad de cura, la inquietud acerca del futuro cobra un papel preponderante.

Cuándo los padres son informados de que su hijo padece fibrosis quística (FQ), los modos de reacción son particulares de cada individuo. Habrá quien se deprima, quién niegue la situación, quien no entienda lo que se le dice. Estos modos varían según las características de cada cuál y del entorno.

### **Impacto emocional de la enfermedad**

Luego de impacto inicial y de las primeras reacciones, aparecen diferentes sentimientos y emociones:

**1- Preocupación.** Este es un sentimiento que “llegó para quedarse”, al igual que el niño motivo del mismo. Un hijo siempre preocupa a los padres; si por preocupación entendemos un interés por su bienestar, su futuro, su felicidad. Los padres pueden imaginar para sus hijos un porvenir sin dificultades, o por lo menos, desear que así sea y por ello procurar brindarles las herramientas para desenvolverse en la vida. Frente al hijo enfermo, esta preocupación se incrementa.

**2- Culpa:** Por tratarse la FQ de una enfermedad genética el sentimiento de culpa de los padres por haber transmitido la misma a sus hijos es constante. Sin embargo es importante pensar que no se puede ser padre sin transmitir cosas a los hijos, y que un niño no puede existir sin adultos que lo precedan y le “donen” sus características. La herencia hace que los ojos de un individuo sean negros o marrones, que sus brazos sean largos o no y, lamentablemente, el azar hará que padezcan una enfermedad de la que sus padres desconocían ser portadores. Pero es importante tener en cuenta que no sólo los genes son “transmisores” Mucho se hereda a través de las palabras y lo que los padres expresen a sus hijos respecto a sus sentimientos será tan importante para su futuro cómo otros factores de orden biológico.

**3- Angustia:** Este sentimiento surge ante lo desconocido de la enfermedad, ante la particular manifestación de la misma en su hijo, ante el temor de afrontar las dificultades, ante la incertidumbre.

**4- Rabia:** Porque sea el hijo de uno quien sufra, por no poder evitarlo, por encontrarse frente a un límite infranqueable.

**5- Resentimiento:** En algunas oportunidades y no en todos los casos, el tiempo y la atención que requiere un niño con FQ puede “enojar” a los padres. Este sentimiento podría estar encubriendo otros más dolorosos y difíciles de tolerar.

### **Desarrollo del niño con Fibrosis Quística**

El proceso de desarrollo de un niño se dificulta cuándo este sufre una enfermedad crónica. Ciertos conflictos con los que todo sujeto se enfrenta en su crecimiento pueden ser más arduos de sortear. Por ejemplo, la separación de los padres, necesaria para la constitución cómo ser independiente, se complica por los cuidados especiales que la enfermedad requiere. Generalmente entre padres e hijos se crea una situación de dependencia difícil de abandonar, tanto para el niño cómo para los padres. Estos temen por el niño al que ven frágil.

Los niños con FQ no tienen características específicas comunes producto de su enfermedad. Es decir, no todos los niños con FQ son iguales, cómo no son iguales entre sí los niños en general. Cada niño será diferente, determinado por su propia historia y la de sus progenitores. Cómo el niño fue deseado o no por sus padres, cómo estos lo imaginaron y proyectaron desde antes de su nacimiento, cómo sus padres reaccionaron ante la llegada del hijo enfermo y cómo actuaron en consecuencia, harán del niño un sujeto único.

Sugerimos tratar a su hijo con FQ con normalidad. Entendemos que esto no siempre es fácil ni posible, que los sentimientos antes expuestos lo dificultan. La culpa impide a veces ser demasiado rígidos o la preocupación lleva a la sobreprotección. Esto es esperable y ningún padre está exento de que le suceda.

Lo importante es ser sincero con su hijo y reconocer las propias dificultades. Explicarles el porque de ciertas conductas y confiar en ellos. Este es un modo de alentarlos a ser independientes.

Cuidar y proteger a sus hijos es darles los elementos para que puedan valerse por sí mismos y crecer junto a otros.

## **Actividades**

Es importante que su hijo sea tan activo cómo pueda. Su médico y kinesiólogo le explicarán la importancia de la actividad física para optimizar su estado de salud.

Entendemos que las posibilidades varían de un niño a otro, que lo que se entiende por actividad para uno puede ser insuficiente para otro y que hay que tener en cuenta que no siempre su hijo se siente igual físicamente.

Jugar es lo propio de la infancia, es el modo natural que tiene un niño de “estar en movimiento”. A través del juego el niño se expresa, hace activo lo que sufrió pasivamente. Esto se ve claramente cuando “internan a sus muñecos y “los pinchan”, y cuándo los “acunan” para consolarles, así cómo sus padres hacen con ellos. El juego permite que lo doloroso se haga más tolerable, que situaciones tristes se soporten. Los padres lo saben y se valen de él y a veces, hasta logran por su intermedio, arrancar risas de los niños en situaciones difíciles.

Un niño que juega, es un niño emocionalmente sano. Pero hay veces que el juego se ve interrumpido, frente al agotamiento físico o cuándo el dolor irrumpe. Procuren acompañar a su hijo en estos momentos, haciéndole saber que lo comprenden y ser pacientes a que con su mejoría, la posibilidad del juego se ha de reestablecer.

## **De la dependencia a la independencia**

### **Jardín de infantes**

Los niños necesitan de otros, diferentes a sus padres, con quienes compartir sus juegos.

El inicio del Jardín puede ser un momento anhelado por los padres, porque les permitirá a estos recobrar algo de su independencia. Sin embargo, no siempre es tan sencillo dejar que otro se ocupe, aunque más no sea por un rato, del hijo.

¿Sabrán que hacer cuándo llora? ¿Cuándo tose? ¿Podrán entenderlo cómo yo? , Son algunas de las preguntas que surgen ante la inminente “separación” del niño.

Estas inquietudes, que no son ajenas a la de los padres en general cuando dejan por primera vez a su niño con un extraño, se ven incrementadas por la relación particular que

los padres tienen con un niño enfermo. El apego es en general mayor y, por ende, mayor la dificultad de separación. Es importante ser paciente, que la adaptación al jardín sea gradual. Ante circunstancias difíciles de resolver se puede querer actuar rápidamente, “para no sentir”, por ejemplo si el niño llora o pide por sus padres. Es importante explicarle al niño cualquiera sea su edad: dónde está, para qué, que hará y cuando sus padres regresarán por él.

Los niños necesitan confiar en quienes cuidarán de ellos, y para eso es necesario que sus padres lo hagan. Para eso estos han de explicar a los cuidadores las particularidades de sus hijos tantas veces como sea necesario.

No obstante ser aconsejable la socialización, el jardín de infantes no es la única alternativa, y la conveniencia o no de la asistencia al mismo dependerá de cada niño y de su particular estado de salud.

Su médico le aconsejara si conviene que su niño concorra al mismo.

En cada caso se han de medir los costos y beneficios, ya que no hay una única respuesta válida para todos. Se debe analizar cada caso con sus particularidades.

### **Salidas sin papá y/o mamá**

Son la manifestación de este proceso natural y necesario que es el paso de la dependencia a la independencia.. El niño podrá valerse o no por sí mismo en función de lo que pudieron transmitirles sus padres y de la confianza que estos tengan en las capacidades de sus hijos.

Para los niños, cuando son pequeños, el mundo se limita a sus padres y hermanos.

Poco a poco otras personas cobran importancia y con esto el deseo de compartir momentos con pares “fuera” de la mirada de sus padres, pero con la seguridad de que estos estarán nuevamente cuando los niños los necesiten.

Cada uno a su tiempo, los niños piden ir a casa de amigos a jugar y eventualmente quieren pasar la noche con ellos. Esto es posible si los padres toman los recaudos necesarios y confían en quienes “alojarán” a su hijo.

### **Qué decir, cómo, cuándo**

A los niños se sugiere explicarles las cosas en función de sus inquietudes y necesidades. Estar atentos a sus preguntas no implica darles más información de la que ellos demuestran que quieren y necesitan. Para un niño pequeño los cuidados especiales son naturales y puede que se revelen igual que ante cualquier otra cuestión de la vida cotidiana (dormir sólo, comer, etc.) Sólo a medida que crezca, cuándo perciba que ciertas cosas que debe hacer no son las mismas que las de sus hermanos o compañeros, preguntará por estas diferencias. Sus padres podrán entonces contarle algo de su particularidad, sin ahondar en más detalles que los que satisfagan los intereses de niño.

No precipitarse con relación a lo que su hijo quiere saber, es respetarlo.

### **Adolescencia**

La adolescencia podría definirse cómo una crisis. El joven, en busca de su individualidad, procura diferenciarse de sus predecesores e identificarse con sus pares.

Para esto, toma distancia de lo que hasta entonces le era familiar toma modelos que comparte con otros jóvenes y alrededor de los cuales se nuclean.

El cuidado de su salud pasa a un segundo plano. Los motivos son varios:

- 1) Se revela ante lo que lo hace diferente.
- 2) Se siente invencible, superpoderoso e invulnerable.
- 3) No tiene ganas de seguir luchando.
- 4) Teme crecer e independizarse de sus padres generando con su conducta una preocupación constante por parte de ellos.

Estas respuestas son esperables no obstante si el riesgo al que el adolescente se expone no puede ser manejado por los padres, recomendamos consultar a un profesional

## **Recuerde**

Ser padres no es sencillo, ser padres de un hijo con una enfermedad crónica lo es aún menos. No procure tener siempre todas las respuestas, es normal que no suceda así.

Ser padres no quiere decir convertirse en “súper hombres o súper mujeres”, evitar totalmente el sufrimiento a sus hijos es una tarea imposible. Lo importante es estar junto a ellos, permitirles crecer y que encuentren su propio camino. Aceptando que las cosas no sean exactamente a cómo los adultos las soñaron.

## GUIA PARA CONTROL DE INFECCIONES EN PACIENTES CON FIBROSIS QUISTICA

Esta guía ha sido diseñada para disminuir al mínimo el riesgo de infección en pacientes con fibrosis quística.

### Procedimientos

#### **1. Higiene de manos** (de profesionales y pacientes)

- La mejor desinfección se logra con el lavado de manos con agua y jabón (lavado de por lo menos 20 segundos. Antisépticos (o alcohol gel) utilizarlos antes y después del contacto con cada paciente. Debería por lo tanto estar presente en habitaciones, laboratorios de pruebas de función pulmonar, áreas donde concurren los pacientes y sus familias.

#### **2. Barreras de Aislamientos (Precauciones)**

- Barbijo, colocado desde que entra al hospital y hasta que egresa del mismo, durante todos los procedimiento y actividades (espirometría, análisis de laboratorio, interconsultas)

### 3. Medidas generales de Esterilización/Desinfección y cuidados de equipos en el hospital

- Materiales y equipos reutilizables de uso semi-crítico, (Ej. nebulizadores, humidificadores) usados en la vía aérea. Lavados con agua caliente y jabón, luego lavandina, alcohol o peróxido de hidrógeno al 3%. Luego enjuagar con agua estéril (hervida) (Ácido acético (vinagre) no tiene acción contra *B. Cepacia* y *St. Aureus*) luego secar apropiadamente
- Adecuar uso de equipos en pacientes aislados, esterilizar previo uso con otros pacientes
- Desinfectar superficies contaminadas con secreciones del tracto respiratorio: durante pruebas funcionales, sesiones de kinesiología, etc.
- En áreas ambulatorias desinfectar pisos, camillas, lavatorios de consultorios y salas de espera

### 4. Microbiología

- Cultivos y test de sensibilidad según protocolos establecidos para FQ.

### 5. Pacientes internados

- Aislamiento individual de pacientes colonizados o infectados con *Staphylococcus aureus* (SAMR), *Pseudomonas aeruginosa* (PA) con múltiple resistencia antimicrobiana (2 o más clases de ATB) *Burkholderia cepacia*, aislarlo aún de otros pacientes con FQ y *B.cepacia*.
- Aislamiento individual de pacientes con FQ **no** colonizados o infectados con SAMR, *P.aeruginosa* o *B.cepacia*, si no es posible aislarlo, internarlo en habitación compartida con paciente **SIN** FQ y riesgo bajo de infección.
- Controlar manejo de higiene ambiental en habitaciones de estos pacientes (agua, mantener la habitación libre de polvo)
- Pacientes que comparten el dormitorio en su domicilio, pueden compartir una misma habitación en el hospital (hermanos).
- Si se lo deja deambular al paciente, asegurarse que está en condiciones de cumplir normas de lavado de manos, manejo de sus propias secreciones (pañuelos descartables), y evitar contacto con otros pacientes con FQ
- Uso de barbijos cuando salen de la habitación
- Asumir que todo paciente FQ **tiene sus secreciones respiratorias colonizadas con patógenos**, si aún no tiene cultivos de esputo o estos son desconocidos.
- Realizar toda intervención respiratoria, incluyendo terapia con aerosol, kinesiología y recolección de las muestras de esputo en la habitación del paciente.
- Observar las Precauciones Estándar cuando se realicen procedimientos de tos inducida (lavado de manos, guantes, máscara, protección ocular, camisolín).

- Disponer equipos de clearance de la vía aérea a un único paciente durante su internación (flutter, mascara PEP, chalecos, etc.)
- Además de la kinesioterapia brindada por personal del hospital, alentar al paciente a utilizar sus propios equipos de auto-kinesio.
- Desechar pañuelos y toallas descartables en receptáculos cubiertos especialmente diseñados para ello.

## **6. Pacientes ambulatorios**

La transmisión de gérmenes de paciente a paciente se realiza a través de beso, cepillo de dientes, tomar del mismo vaso, manos contaminadas con secreciones, gotitas de saliva cuando se hable con otras personas frente a frente (gotitas de flügge.)

- Estrategia clínica
  - Estar advertido del cultivo y sensibilidad de las secreciones respiratorias de cada paciente (en nuestro Centro de FQ se da una credencial a cada paciente que indica el estado de la colonización bacteriana de la vía aérea)
  - Alertar a otras áreas de diagnóstico (radiología, laboratorio de función pulmonar) de las precauciones de manejo del paciente, si el caso lo requiere.
  - Minimizar el tiempo de permanencia en salas de espera, y mantener al paciente en una habitación mientras el equipo de FQ rota a través de los consultorios.
- Conducta en salas de espera
  - Instruir a la familia y personal de salud sobre el lavado de manos antes y después de asistir a la consulta; uso y descarte de pañuelos; evitar contacto de pacientes FQ; mantener una distancia de 1 metro entre pacientes, en salas de espera; evitar el uso de fomites (cualquier elemento material de uso general: juguetes, libros, cuadernos, lápices, etc) entre pacientes, que no puedan ser limpiados.
  - Uso de barbijos en salas de espera
  - Disponibilidad de antisépticos, pañuelos descartables, barbijos para pacientes y familiares en áreas clínicas.
- Cuidados para organismos especiales (complejo B. Cepacia; P. aeruginosa multiresistente)
  - separarlos de otros pacientes FQ, incluso de aquellos también colonizados con B. cepacia, para prevenir infección cruzada con otra cepa del mismo complejo.
  - Darles turno para el fin de la sesión clínica o en días separados
  - Colocarlos en el consultorio apenas lleguen.
- Otras medidas para prevenir la infección respiratoria
  - Administrar vacuna antineumocócica
  - Administrar vacuna antigripal

## 1. Manejo del impacto psicosocial de las Guías de Control de la Infección

- El equipo de salud deberá:
  - Asegurar que un psicólogo este disponible para dirigir el impacto psicosocial.
  - Informar y educar al paciente su familia y su entorno, acerca de las implicancias psicosociales de su estatus microbiológico y las guías de control de la infección correspondiente.
- Informar y educar al paciente, familiares y público en general, acerca de las medidas de control de la infección, a través de herramientas de multimedia (audio, video, impresos)

### Como manejarse con los medicamentos

Enzimas (Creon, Prolipase o Ultrase): las cápsulas contienen en su interior gránulos donde se encuentran las enzimas. Estos gránulos no pueden masticarse, por lo que se recomienda, en caso de no poder tragar la cápsula entera, abrirlas y mezclar los gránulos con algún alimento blando como puré de manzanas o gelatina e ingerir inmediatamente sin masticar. Estas deben tomarse con las comidas y colaciones en la cantidad indicada por el médico. En el caso de los bebés, debe mezclar los gránulos con un poco de agua y asegurarse que no quedo ninguno (por ejemplo en encías). **LOS GRANULOS NO DEBEN MASTICARSE.**

Acido ursodesoxicólico(Dexo, Solutrat): tomarlo preferentemente con las comidas.

Colistina (Alficine): no hace falta conservarlo en la heladera. Una vez preparado con el disolvente, utilizarlo dentro de las 24 horas, preferentemente al abrigo de la luz. No debe ser mezclado con Dnasa en el nebulizador.

Dornasa Alfa (Pulmozyme): debe ser conservado entre 2 y 8 grados centígrados (heladera). Para transportarlo debe proveerse de un a caja de telgopor o bolsa térmica con un refrigerante. No debe ser mezclado con otras sustancias en el nebulizador.

Ciprofloxacina: puede tomarse con o sin comidas pero preferentemente no junto con lácteos. Conservar en ambiente seco y al abrigo de la luz.

Azitromicina: debe prepararse según se indica en el prospecto del producto: se vierte el disolvente sobre le granulado y se agita bien, si el producto trae disolvente, o se reconstituye con agua corriente hasta la marca indicada en el envase. De no tener agua corriente se recomienda utilizar agua hervida (2 ó 3 minutos) y enfriada a temperatura ambiente. Debe agitarse siempre antes de administrarlo.

Es preferible tomarlo una hora antes o dos horas después de las comidas.

Tobramicina (Tobi, Tuberbut, Genmed): son ampollas para nebulizar. No deben ser mezcladas con Pulmozyme en el nebulizador. Debe ser conservado en heladera (entre 2 y 8 grados centígrados). Si no se han conservado en heladera, duran hasta 28 días con temperaturas no mayores de 25 grados centígrados y al abrigo de la luz. No utilizar si el líquido se ve opaco o tiene partículas flotando.

Omeprazol: son cápsulas con microgránulos. Es preferible ingerirlas enteras. En caso que esto sea imposible, pueden ser abiertas y los microgránulos deben ser ingeridos con agua o jugo y no ser masticados.

TENER EN CUENTA:

2. Seguir exactamente las indicaciones del médico en cuanto a la dosis y los horarios.
3. No administrar ninguna medicación adicional sin consultar previamente con el médico.
4. No utilizar ningún medicamento luego de la fecha de vencimiento
5. No suspender ninguna medicación prescrita sin indicación del médico.
6. Mantener los medicamentos fuera del alcance de los niños.
7. Conservar en heladera los que requieren refrigeración y en lugar fresco y seco y al abrigo de la luz los que no la requieren.