



Controlando la Fibrosis Quística



Editorial **Respira**



Respira

Fundación Española
del Pulmón · SEPAR




Sociedad Española
de **Neumología**
y **Cirugía Torácica**
SEPAR



Boehringer
Ingelheim





ISBN: 978-84-940108-2-8
Dep. Legal: B. 17772 - 2012

© Copyright 2012. SEPAR

Diseño de portada: Ala Oeste.
Diseño de la colección: Ala Oeste.

Editado y coordinado por Editorial Respira.
RESPIRA. FUNDACIÓN ESPAÑOLA DEL PULMÓN - SEPAR
Provença, 108, Bajos 2ª
08029 Barcelona - ESPAÑA
ssepar@separ.es

Reservado todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias, grabaciones o cualquier sistema de recuperación de almacenaje de información, sin el permiso escrito del titular del *copyright*.



Índice

- 09 Epidemiología y etiopatogenia
- 14 Manifestaciones clínicas
- 16 Control y tratamiento
- 22 Terapia domiciliaria con nebulizadores
- 27 Control nutricional
- 33 Educación del paciente
- 34 Fisioterapia Respiratoria
- 41 Bibliografía
- 43 Asociaciones de pacientes

Controlando la Fibrosis Quística

Coordinadora:

Sánchez Gómez, Esperanza.

Enfermera Máster en Ciencias de la Salud. Atención Primaria PAC. Cambre, A Coruña.

Autores:

Sánchez Gómez, Esperanza.

Enfermera Máster en Ciencias de la Salud. Atención Primaria PAC. Cambre, A Coruña.

Bernal Prados, Francisca.

D. Enfermería. UGC Enfermedades Respiratorias y C. de Tórax. H.R.U. de Carlos Haya, Málaga.

Llamazares Carral, Concepción

D. Enfermería. UGC Enfermedades Respiratorias y C. de Tórax. H.R.U. de Carlos Haya, Málaga.

González Sánchez, Ana Belén

D. Enfermería. Supervisora de la Unidad UGC Enfermedades Respiratorias y C. de Tórax. H.R.U. de Carlos Haya, Málaga.

Entrambasaguas Martín, Marta

D. Enfermería. Jefa de Bloque de Enfermería. H.R.U. de Carlos Haya, Málaga.

Prunera Pardell, M. Jesús

D. Enfermería. UGC Enfermedades Respiratorias y C. de Tórax. H.R.U. de Carlos Haya, Málaga.

Fernández Luque, Francisca

D. Fisioterapia. Unidad de Fisioterapia Respiratoria. H.R.U. de Carlos Haya, Málaga.

Palenque Lobato, Francisco Javier

D. Fisioterapia. Unidad de Fisioterapia Respiratoria. H.R.U. de Carlos Haya, Málaga.

Olveira Fuster, Casilda

Neumóloga. UGC Enfermedades Respiratorias y C. de Tórax. H.R.U. de Carlos Haya, Málaga.

Godoy Ramírez, Ana

Rehabilitadora. H.R.U. de Carlos Haya, Málaga.

**Socios estratégicos del año SEPAR 2012
de las Enfermedades Respiratorias Minoritarias**



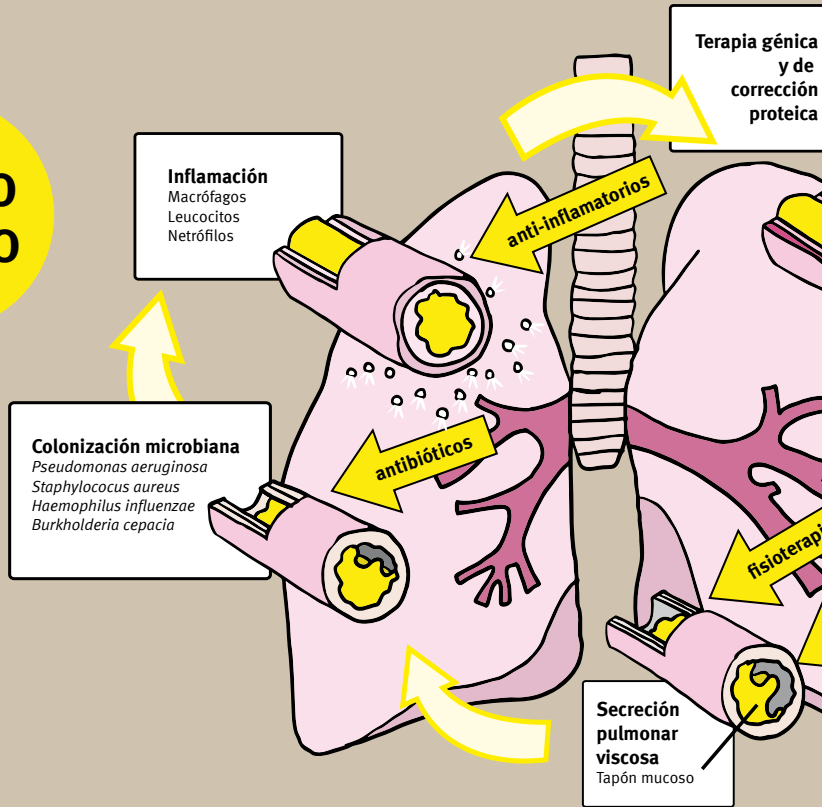
01 Epidemiología y Etiopatogenia

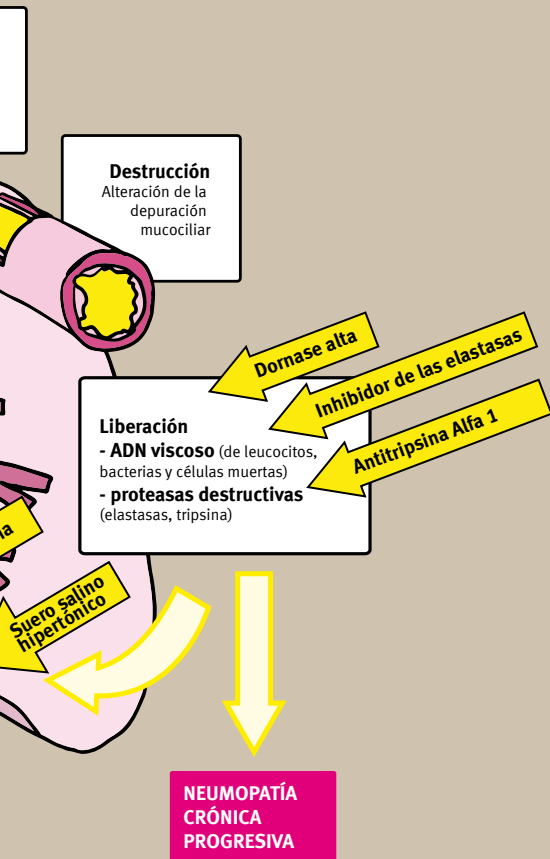
La **Fibrosis Quística** (FQ) es la enfermedad hereditaria rara más frecuentemente causante de disminución de la esperanza de vida en poblaciones de origen europeo. A lo largo de las últimas décadas se ha incrementado notablemente su supervivencia, pasando de ser una enfermedad propia “de niños y mortal” a convertirse en una enfermedad “crónica multisistémica” de personas que, en la mayoría de los casos, alcanzan la edad adulta. La afectación respiratoria, endocrino-metabólica y digestiva, junto con los tratamientos empleados para su control, condicionan su calidad de vida.

En la Fibrosis Quística FQ, existe un defecto genético que altera una proteína de membrana denominada CFTR (regulador de la conductancia transmembrana de la FQ), encargada de regular el intercambio de cloro (Cl) y sodio (Na) en las células. Esta proteína se expresa en las células epiteliales del aparato respiratorio, páncreas, vías biliares, glándulas sudoríparas y sistema genitourinario. Como resultado, se producen secreciones espesas y viscosas, principalmente en las vías respiratorias y digestivas. También existe un incremento de la cantidad de sal en el sudor.

La FQ se caracteriza por la alteración de un único gen y es más frecuente en las personas de origen caucásico. La prevalencia de la enfermedad varía en los distintos países, siendo la media en Europa de 1/3.500 individuos. Se estima, asimismo, una frecuencia de portadores sanos de 1/20-37 individuos. En España, gracias a la progresiva implantación de los programas de cribado neonatal en distintas comunidades, se está reconociendo una incidencia inferior a la estimada con anterioridad.

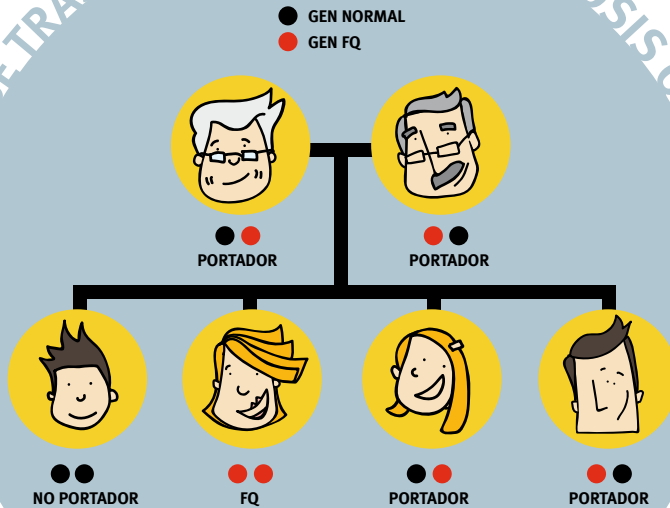
CÍRCULO VICIOSO





La Fibrosis Quística se hereda de forma autosómica recesiva, es decir, se necesita la presencia de dos genes, uno heredado del padre y otro heredado de la madre para padecer los síntomas de la enfermedad (se denomina herencia autosómica porque el gen se encuentra en un cromosoma no sexual). Cada gen tiene dos partes que se denominan alelos. El niño, para resultar afectado por la enfermedad, necesita heredar dos copias del gen que estén alterados (los dos alelos), del padre y de la madre. Si el niño hereda el gen alterado de un solo progenitor no desarrolla la enfermedad, pero será portador de ella y puede transmitírsela a sus hijos.

¿CÓMO SE TRASPASA EL GEN DE LA FIBROSIS QUIÍSTICA?



En el caso de que dos progenitores sean portadores de la enfermedad, la probabilidad de tener un hijo afectado son:

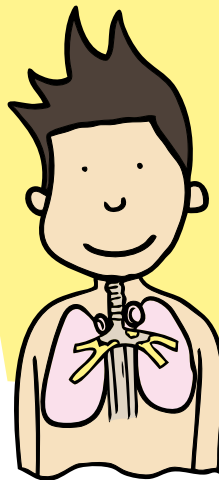
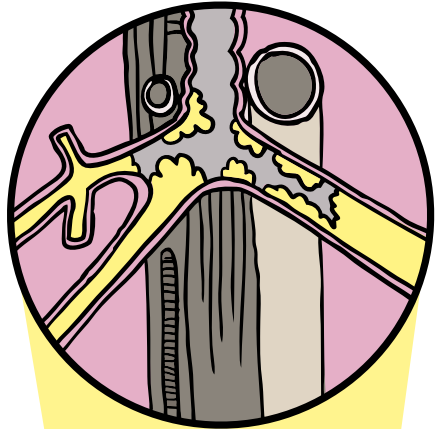
1. 25% que el niño padezca la enfermedad.
2. 50% que el niño sea portador de la enfermedad y se encuentre sano.
3. 25% que el niño ni padezca la enfermedad ni sea portador de ella.

Por todo lo expuesto, podemos decir que la FQ es una enfermedad genética, hereditaria, evolutiva y crónica que afecta a múltiples órganos y origina una gran variedad de manifestaciones clínicas.

Aunque los síntomas suelen manifestarse en la infancia, su amplia variabilidad clínica puede demorar el diagnóstico hasta la edad adulta.

El 90% de los problemas graves son debidos a la afectación pulmonar. El desarrollo de nuevos fármacos ha permitido que esta patología pasara a ser una enfermedad crónica.

Los efectos de la FQ sobre el sistema respiratorio se traducen en la producción de moco más espeso y viscoso, que obstruye las vías aéreas y favorece las infecciones bacterianas, con lo cual se produce un círculo vicioso de infección, inflamación y obstrucción. La FQ típica también afecta al páncreas y provoca la disminución de la absorción de nutrientes esenciales



02 Manifestaciones clínicas

AFECTACIÓN RESPIRATORIA:

Los cambios pulmonares más precoces son la hipertrofia de las glándulas bronquiales, seguida de taponamiento mucoso y obstrucción de las pequeñas vías aéreas. Desarrollan infecciones de repetición (fundamentalmente por *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, y *Pseudomonas aeruginosa*) y bronquiectasias secundarias a colonización-infección bronquial crónica y neumopatía crónica progresiva.

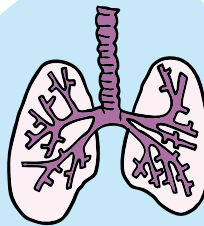
Afectación de vía superior con sinusitis y poliposis nasosinusal.

AFECTACIÓN DIGESTIVA:

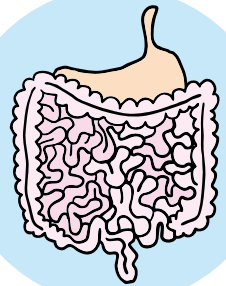
La insuficiencia pancreática que produce malabsorción está presente en la mayoría de los casos (85%), por lo tanto cursa con deficiencias de vitaminas liposolubles, disminución del aporte calórico, retraso del desarrollo y del crecimiento y en ocasiones prolapso rectal.

Otras: Íleo meconial, síndrome de obstrucción intestinal distal, hepatopatía y pancreatitis crónica.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA



Pulmonar



Digestiva

ALTERACIONES ENDOCRINO-METABÓLICAS:

La alteración de la función endocrina del páncreas (diabetes mellitus relacionada con la FQ) es una manifestación tardía en el proceso de la enfermedad. Retraso Puberal.

AFECTACIÓN GENITOURINARIA:

El 95% de los varones no son fértiles debido a la azoospermia por atresia u obstrucción bilateral de los conductos deferentes.

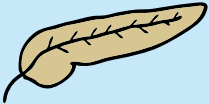
AFECTACIÓN DE LAS GLÁNDULAS SUDORÍPARAS:

En el sudor de los pacientes están elevados el sodio, el potasio y los cloruros. Sabor salado de la piel.

Alcalosis hipoclorémica crónica, deshidratación hiponatrémica.

OTRAS:

Alteraciones en la mineralización del hueso, tales como la osteopenia y la osteoporosis, son hallazgos frecuentes en los pacientes adultos con FQ.



Endocrino-metabólica

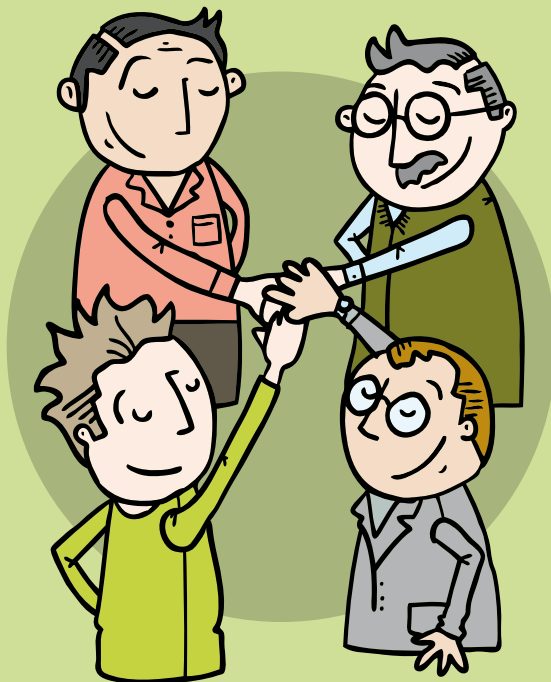


Glándulas sudoríparas



Otras

03 Control y tratamiento



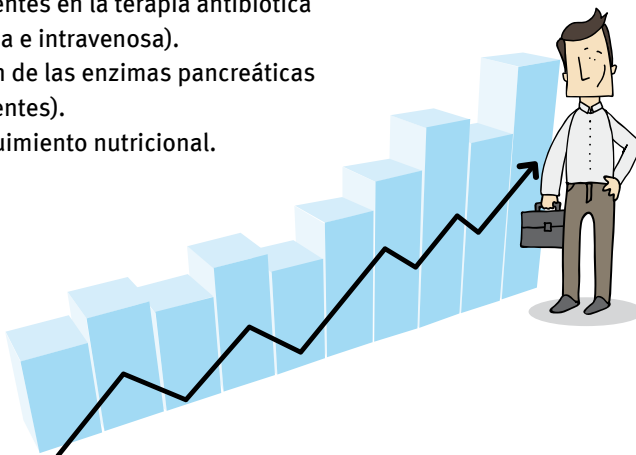
La importancia de la organización y funcionamiento de los grupos de trabajo multidisciplinares en el control, educación y seguimiento de los pacientes con enfermedades crónicas en general y con FQ en particular ha sido claramente demostrada y ampliamente aceptada. El papel de la enfermería es fundamental.

La FQ es una de las enfermedades raras para las que existe la posibilidad de realizar un cribado neonatal con el que poder detectarla precozmente e iniciar un seguimiento estrecho del niño, con el objetivo de retrasar o disminuir el impacto negativo que supone un diagnóstico clínico tardío en la evolución de la misma. En los pacientes con FQ, en general, deben realizarse estudios de función pulmonar y cultivos de secreciones respiratorias periódicamente, así como antropometría (peso, talla, IMC) y control nutricional.

Cómo mejoramos la FQ

En las últimas cuatro décadas se ha incrementado notablemente la supervivencia de las personas con FQ. Este cambio se debe a múltiples factores entre los que destacan

1. Mejora del diagnóstico tanto en población pediátrica como adulta.
2. Tratamiento integral en Unidades de FQ.
3. Avances recientes en la terapia antibiótica (oral, inhalada e intravenosa).
4. Incorporación de las enzimas pancreáticas (ácido-resistentes).
5. Correcto seguimiento nutricional.



Tratamiento de la Fibrosis Quística

El tratamiento debe ser programado por un equipo multidisciplinar por la multiplicidad de órganos implicados (médicos, enfermeras, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos, etc...).

La terapia genética sería el tratamiento idóneo de la FQ pero en la actualidad está en fase de desarrollo.

Actualmente el tratamiento se fundamenta en aliviar los síntomas e intentar que la enfermedad enlentezca su evolución.

Es fundamental la monitorización nutricional; comprobar si se cumplen las recomendaciones dietéticas prescritas, si hay cambios recientes en el apetito o hay problemas digestivos; tratar la insuficiencia pancreática exocrina (enzimas pancreáticas y suplementos vitamínicos) y otras patologías asociadas.

El objetivo principal del abordaje de la afección respiratoria será intentar frenar el deterioro de la función respiratoria, controlar la clínica y facilitar el drenaje de secreciones. La fisioterapia y el ejercicio junto a la profilaxis y tratamiento de la colonización/infección bronquial con antibióticos (inhalados, orales o intravenosos) son la base del tratamiento. El trasplante pulmonar será la alternativa terapéutica en los pacientes con enfermedad respiratoria terminal. Otros tratamientos utilizados son: mucolíticos (solución salina hipertónica, combinación de hipertónico/hialurónico, DNasa), azitromicina, antiinflamatorios (ibuprofeno), broncodilatadores, oxigenoterapia, ventilación no invasiva...

a. Profilaxis y tratamiento de la colonización/infección bronquial

Los antibióticos son la base del tratamiento tanto de la infección aguda como de la infección bronquial crónica. Habitualmente se emplean dosis elevadas. La detección precoz de *Pseudomonas* es muy importante para intentar su erradicación/aclaramiento, ya que una vez cronificada la infección, es muy difícil de eliminar. Deben realizarse recomendaciones sobre utilización de antibioterapia inhalada, oral, o intravenosa, en función del estado de colonización/infección bacteriana de las vías aéreas y su repercusión clínica-funcional. La elección del antibiótico y su pauta de administración debe individualizarse. Hay consenso generalizado en la necesidad de antibioterapia prolongada (generalmente por vía inhalada) ante la primocolonización por *Pseudomonas aeruginosa*.



b. Fisioterapia respiratoria y ejercicio.

Los pacientes deben entrar en programas de fisioterapia respiratoria con el objetivo de facilitar la eliminación de secreciones y mejorar la tolerancia al ejercicio y la calidad de vida. Tanto en el nivel ambulatorio como en el hospitalario hay que aplicar medidas efectivas para evitar las infecciones cruzadas, además de mantener una

oxigenación adecuada en pacientes con enfermedad moderada-grave. El tratamiento fisioterápico se aplicará de una a dos veces al día según la situación clínica, y durante las exacerbaciones se aumentará hasta tres veces al día. Hay que intentar que la fisioterapia o las ayudas mecánicas no resulten incómodas, ni provoquen disnea o fatiga muscular. Serán de elección las técnicas autoadministradas. Debe evaluarse tanto el aprendizaje de las técnicas recomendadas como su grado de cumplimiento.

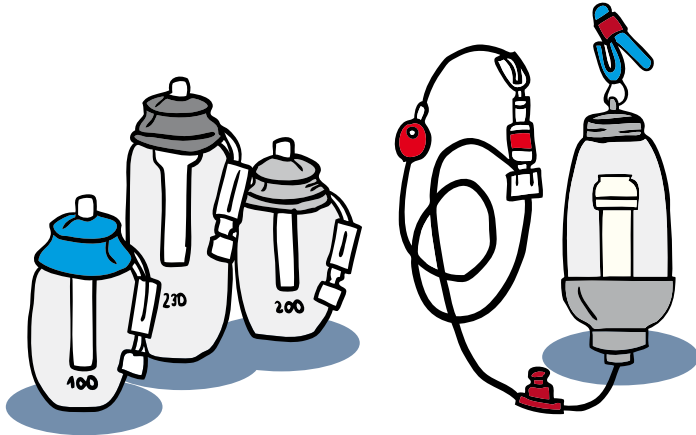
Tratamiento intravenoso domiciliario

En el domicilio y en aquellos pacientes que precisan tratamiento, se utilizan antibióticos intravenosos, ya sea por presentar una exacerbación respiratoria grave, para tratar la primoinfección por *Pseudomonas aeruginosa* o para reducir la carga bacteriana en pacientes con infección bronquial crónica.

Se define la exacerbación por la combinación de síntomas y signos clínicos recogidos en la siguiente tabla:

SÍNTOMAS	SIGNOS
<ul style="list-style-type: none"> • Aumento de la frecuencia y duración de la tos. • Aumento de la producción del esputo. • Cambios en la consistencia y color del esputo. • Aumento de la disnea. • Disminución de la tolerancia al ejercicio. • Astenia, anorexia. 	<ul style="list-style-type: none"> • Aumento de la frecuencia respiratoria. • Uso de la musculatura respiratoria accesoria. • Nuevos hallazgos auscultatorios en el tórax. • Descenso de los parámetros funcionales respiratorios (FVC, FEV₁). • Disminución de la saturación arterial de oxígeno. • Pérdida de peso. • Fiebre, leucocitosis, elevación de PCR y VSG. • Hemoptisis.

Se recomienda emplear vías centrales de inserción periférica en los tratamientos intravenosos prolongados. Para tratamientos cortos y poco agresivos es recomendable utilizar accesos venosos periféricos.

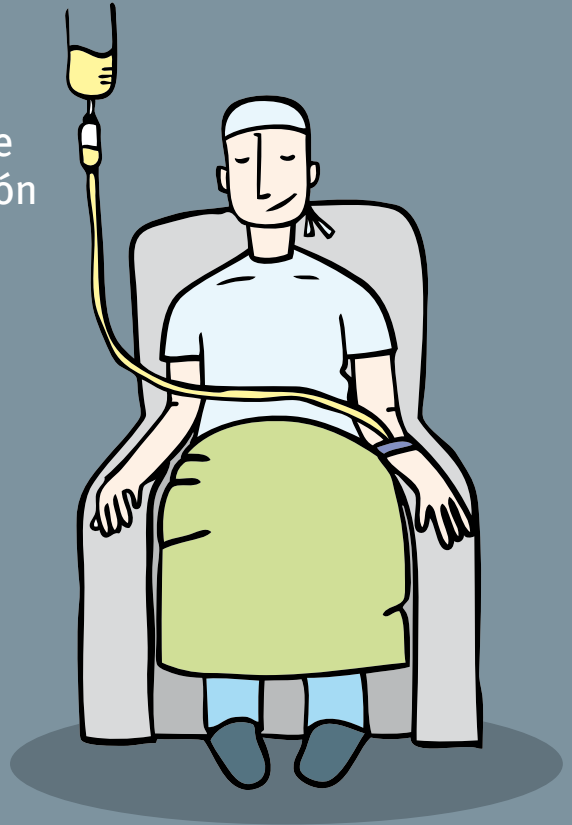


Se establece un protocolo en cuanto a cuidados y mantenimiento del acceso venoso, que incluye curas periódicas de la zona de inserción con técnica aséptica (cada 72 horas y siempre que el apósito esté sucio o deteriorado) y el sellado y heparinización de las luces del catéter venoso con heparina de bajo peso molecular siempre que éste fuese utilizado. Esta técnica la realizará el paciente o su familiar una vez haya recibido la formación necesaria.

La decisión de comenzar el tratamiento en el hospital o en domicilio varía según dos criterios importantes:

- La experiencia previa del enfermo y su entrenamiento.
- La necesidad de observar la respuesta a los antibióticos prescritos durante unos días de ingreso hasta su estabilización (disminución de la tos, de la expectoración, de la disnea y la recuperación del apetito).

La duración de los ciclos de tratamiento antibiótico varía entre 14 a 21 días, en función de la gravedad de la exacerbación, de la respuesta clínica al tratamiento y de la situación previa del enfermo.



La instrucción del paciente y su familia para el tratamiento i.v. domiciliario es realizada por la enfermera/o. Inicialmente esta instrucción se realiza durante el primer ingreso hospitalario o en la consulta de enfermería, gestionándole el alta a domicilio una vez que se considera que el enfermo y/o su familia están preparados. Los enfermos que han recibido más de un ciclo de tratamiento i.v. domiciliario se remiten a su domicilio una vez canalizada la vía venosa y suministrado todo el material necesario para iniciar el tratamiento en casa. La primera dosis de cada antibiótico debe ponerse siempre en el hospital.

04 Terapia domiciliaria con nebulizadores



Terapia domiciliaria con nebulizadores

Aerosolterapia es la administración de sustancias en forma de aerosol por vía inhalatoria. Aerosol es una suspensión estable de partículas sólidas o líquidas en aire u otro gas. Su ventaja principal es que el aerosol se deposita directamente en el tracto respiratorio, con lo que pueden alcanzarse mayores concentraciones de la sustancia aerosolizada en el árbol bronquial con menores efectos secundarios que si se utilizase otra vía (sistémica, general). Los nebulizadores son dispositivos que convierten un líquido en partículas de aerosol susceptibles de ser inhaladas.

Indicaciones

Las indicaciones principales de la nebulización son para aquellas sustancias que sólo pueden administrarse por vía inhalada (DNasa, suero salino hipertónico), cuando el paciente no puede o no sabe utilizar otros dispositivos de inhalación o cuando se requiere nebulizar antibióticos.

Tipos:

Los equipos de nebulización se componen de una cámara (compartimento) de nebulización donde se introduce el líquido a nebulizar y una fuente de energía necesaria para hacer funcionar el nebulizador y que genera el aerosol. Existen tres tipos de sistemas o equipos de nebulización:

1. Nebulizadores ultrasónicos.

2. Nebulizadores jet (también llamados neumáticos o de chorro de aire).

Hay varios tipos:

- Nebulizadores jet convencionales con débito constante.
- Nebulizadores jet con efecto Venturi activo durante la inspiración.
- Nebulizadores jet dosimétricos.

3. Nebulizadores de malla (también denominados electrónicos): En este caso el aerosol se genera al pasar el líquido a nebulizar por los agujeros de una malla. No necesitan compresor. En comparación con los jet, son menos voluminosos, más silenciosos y más rápidos. Además de funcionar con electricidad, pueden funcionar con pilas y con la batería del coche. Son de dos tipos: de malla estática y de malla vibratoria. Los más eficaces son los de malla vibradora, que hacen vibrar el líquido para que pase a través de los agujeros de la malla microperforada.

Los nebulizadores de malla deben suministrarse siempre que así lo indique el médico suscriptor a los pacientes con FQ o a aquellos pacientes con bronquiectasias de cualquier etiología, que precisen un tratamiento crónico con antibióticos inhalados.

En cualquiera de los tres nebulizadores para inhalar el aerosol de la cámara de nebulización se precisa una pieza bucal o una mascarilla nasobucal.

La eficacia de la nebulización depende de un gran número de factores:

- Sistema compresor-nebulizador utilizado.
- Mantenimiento del mismo.
- Las características del fármaco a nebulizar.
- Técnica de inhalación del paciente.

En la prescripción de un fármaco nebulizado en el domicilio debe estar referido expresamente:

- Tipo de fuente de aire (bombona de oxígeno o compresor).
- Tipo de nebulizador (ultrasónico, jet o de malla).
- Pieza bucal o mascarilla naso bucal.
- Fármaco, dosis y frecuencia de administración.
- Tipo de solución en que debe prepararse (suero fisiológico y/o agua destilada).
- Volumen de solución en que debe disolverse.

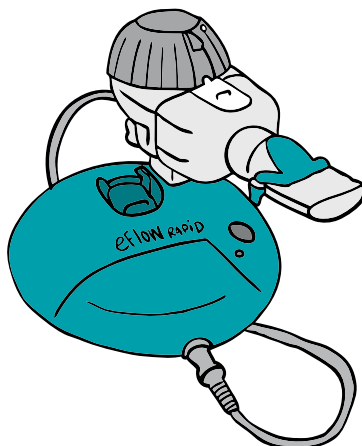
Nebulizador electrónico: eflow rapid

Este sistema de nebulización electrónica combina dos principios claves de la nebulización: un porcentaje alto de dosis administrada dentro del rango de dosis respirable y una razón de flujo alta. Eso permite reducir de manera considerable el tiempo de inhalación desde los 10-15 minutos con los nebulizadores convencionales hasta los 3-5 minutos, dependiendo de la formulación y de los volúmenes cubiertos, con la consecuente mejora del cumplimiento, de la eficacia terapéutica y de la calidad de vida de estos pacientes.

La inhalación vía oral puede utilizar boquilla (la más eficaz) o mascarilla (ante contraindicaciones de la boquilla). Para obtener la medida de las partículas del fármaco se deben respetar unas condiciones de funcionamiento (15-35^o C de temperatura ambiente, 30-95% de humedad relativa del aire, inhalador en posición horizontal, etc.) y evitar su uso cerca de aparatos que emiten radiaciones como los teléfonos móviles.

La desinfección y la esterilización dependerán del uso:

- En el hospital o consulta médica: limpiar, desinfectar y esterilizar el nebulizador después de cada uso. La limpieza y desinfección puede ser térmica o manual. La esterilización a vapor (autoclave) a 121^oC durante 30 minutos.



- Grupos de alto riesgo (pacientes con FQ: hacen falta requisitos adicionales relativos a las medidas higiénicas necesarias como lavado de manos, manipulación de los fármacos o de las soluciones para inhalar).

Desinfección, uso domiciliario:

Inmediatamente después de cada uso, limpiar (sumergir todos los componentes del nebulizador y generador de aerosol durante cinco minutos en agua corriente caliente) y desinfectar (con vaporizador o desinfectar durante 15 minutos); después, dejar secar. Se recomienda leer las instrucciones que se facilitan con el equipo y ante cualquier duda preguntar a su enfermera.

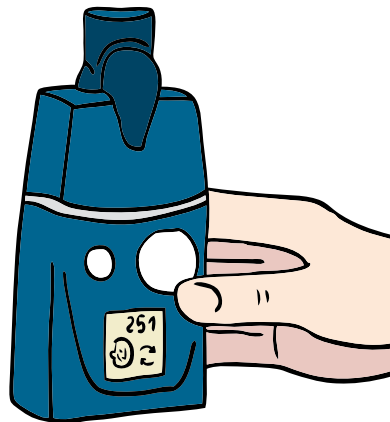
Nebulizador electrónico: i-neb

Es un nuevo sistema de nebulización portátil. Este aparato transforma el medicamento líquido en aerosol. Combina dos modernas tecnologías:

- Malla de vibración ultrasónica.
- El sistema AAD: administra a cada paciente la dosis de fármaco correcta y precisa, independientemente de la profundidad o ritmo de su respiración. La AAD analiza, mediante un sensor, el ritmo de respiración del paciente durante el tratamiento y sólo administra el fármaco cuando el paciente inspira.

Instrucciones de uso:

1. Encender el sistema con el botón de encendido asegurándose previamente de que la boquilla está en su posición.
2. Esperar hasta que aparezca la pantalla de inicio, aparecerá un número que es la dosis que tomará.
3. Colocar el I-neb en posición horizontal con la pantalla de visualización hacia abajo. Puede taparse la nariz para que sea más fácil.



4. Cerrar los labios alrededor de la boquilla, inspirar y espirar por la boca, sin respirar por la nariz, después respirar normalmente.
5. Seguir respirando, varias veces, al comenzar a administrarse el tratamiento, se sentirá una vibración con cada respiración, esta vibración cesará; continuar inspirando aunque cese la vibración, el dispositivo avisará con un pitido agudo el final del tratamiento y se apagará.
6. Tan importante como el uso correcto es que el dispositivo tenga un mantenimiento y limpieza adecuada, siguiendo las instrucciones del fabricante.

05 Control nutricional

CONTROL NUTRICIONAL EN FQ

La prevalencia de desnutrición en la FQ es elevada, si bien presenta unos rangos muy variables.

La causa de la malnutrición está motivada por una falta de equilibrio entre el consumo energético y el gasto calórico, determinado por tres factores:

- Aumento de los requerimientos.
- Descenso de la ingesta.
- Aumento de las pérdidas.

SOPORTE NUTRICIONAL

Las personas con FQ tienen un riesgo importante de desarrollar malnutrición como consecuencia de balances energéticos negativos. Los trastornos pulmonares y digestivos provocan un aumento de los requerimientos energéticos y nutricionales, por lo que la ingesta habitual debe aportar entre el 120 % y 150 % de las calorías recomendadas para las personas sanas de la misma edad, sexo y composición corporal. La distribución de los diferentes principios inmediatos en la dieta respecto al valor calórico total debe ser: proteínas 15%-20%, hidratos de carbono 40%-50%, lípidos 35%-40%. Debe recomendarse un patrón de dieta mediterránea, la ingesta de pescado como fuente de omega 3, el consumo de aceite de oliva (crudo y/o cocinado) y de frutos secos (excepto en niños menores de 3 años por riesgo de aspiración de los mismos).

Nuestro objetivo inicial debe ser educar en lo que es una dieta saludable. En aquellos pacientes que presenten insuficiencia pancreática es de suma importancia para su correcta nutrición la toma de enzimas pancreáticas (lipasa) en todas las comidas, para ayudar a absorber las grasas.

LA PIRÁMIDE ALIMENTICIA



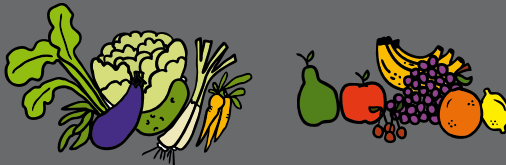
**GRASA, ACEITES
Y ZÚCAR: USAR
CON MODERACIÓN**

**LECHE, YOGUR
Y QUESO 2-3
RACIONES**



**CARNE, POLLO,
PESCADO HUEVOS
Y LEGUMBRES
Y NUECES 2-3
RACIONES**

**VERDURAS
3-5 RACIONES**



**FRUTAS 2-4
RACIONES**



PAN, CEREALES, ARROZ Y PASTA, 6-11 RACIONES

¿Cómo pueden añadirse calorías adicionales?

Es aconsejable la utilización de alimentos muy energéticos, por ejemplo:

- Añadir mantequilla, margarina o aceite vegetal a: panes, tostadas, galletas saladas o bocadillos. Patatas, cereales calientes, arroz, fideos, sopas o guisos.
- Añadir mayonesa a: bocadillos o galletas saladas. Salsas o aderezo para ensaladas. Carne, pescado, huevos o ensaladas de vegetales.
- Añadir queso en crema a: rebanadas de fruta, vegetales crudos, pan, tostadas o galletas saladas.
- Utilizar nata en: sopas, salsas, mezclas pasteleras, natillas, budines, batidos, puré de patata o cereales cocidos.
- Utilizar crema batida en: fruta, helado, budin, chocolate caliente u otros postres. En sopas en crema, cereales calientes, puré de patata, budines y natillas, mezclándola en sus preparaciones.
- Añadir azúcar a: cereales calientes, cereales fríos, frutas, helados o budines, carnes o vegetales, utilizándola para glasearlos.
- Añadir leche en polvo a: cereales, sopas en crema, huevos, budines, salsas y guisos, o una taza de leche entera (de dos a cuatro cucharadas).
- Añadir queso a: bocadillos, hamburguesas, tostadas, galletas saladas, huevos, patatas y pastas.
- Consumir siempre leche entera, y añadirla a ensaladas y sopas, frutos secos, picatostes, dátiles, higos y pasas.
- Carnes y pescados empanados.



Soporte nutricional artificial:

Suplementación oral

Si los pacientes no consiguen alcanzar o mantener los objetivos nutricionales previstos con las modificaciones de la dieta, se pueden adicionar suplementos nutricionales artificiales por vía oral.

- La suplencia nutricional oral parece incrementar la energía total consumida sin reducir la ingesta calórica de alimentos naturales.
- La suplencia oral consigue en la mayoría de los trabajos mejorar parámetros antropométricos y auxológicos (talla, velocidad de crecimiento) y puede mejorar ciertos aspectos funcionales como parámetros espirométricos.
- Las tomas deben realizarse fuera de las comidas principales.

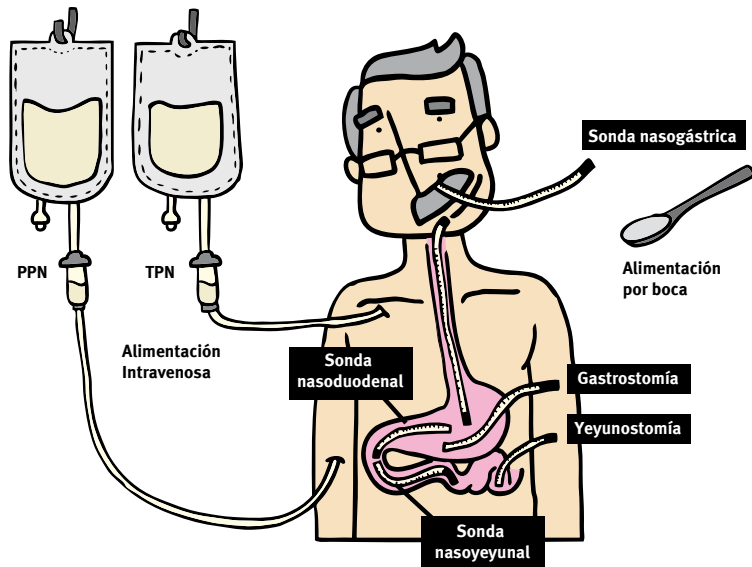


Suplementación enteral o parenteral:

Es la nutrición proporcionada a un paciente cuando éste es incapaz de ingerir alimentos por vía oral o su ingesta es insuficiente. Debe reservarse para casos individuales cuando los métodos orales han fallado y se objetiva una desviación importante del peso o una detención grave del crecimiento.

Existen dos vías principales con tres procedimientos: vía enteral, colocando una sonda en la vía digestiva; vía percutánea, a través de gastrostomía con una sonda colocada en la abertura, o vía parenteral, a través del torrente sanguíneo.

Mediante estas técnicas de alimentación artificial puede instaurarse la alimentación en hospitalización o en domicilio.



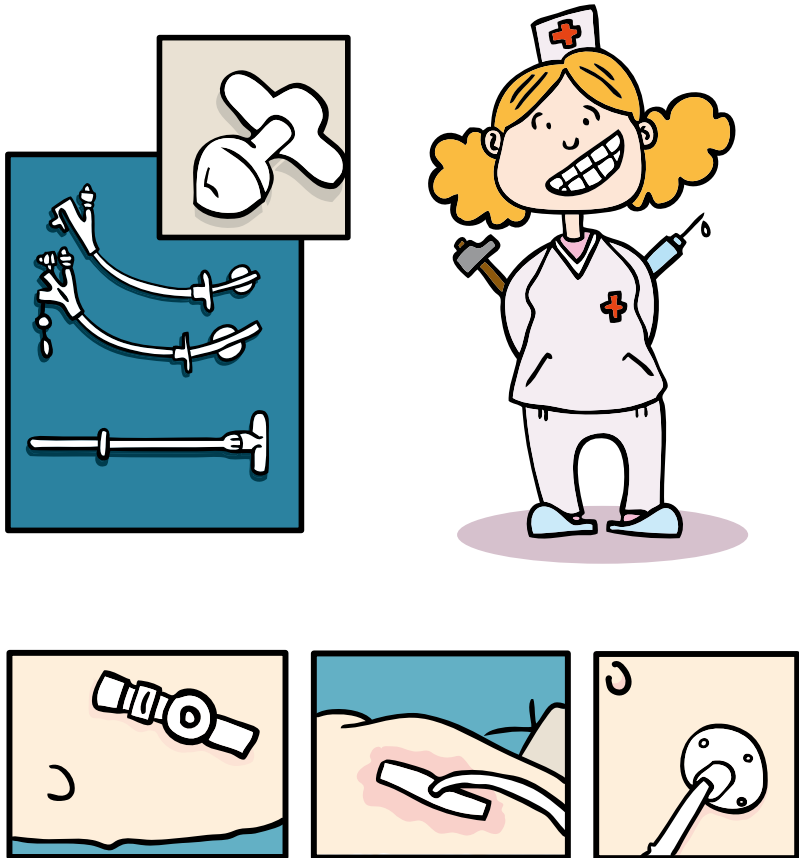
En la nutrición enteral el paciente debe tener su aparato digestivo con mínima capacidad motora y funcional. Se introduce una sonda por la nariz hasta que alcanza el estómago y se fija esta sonda mediante un apósito en la nariz. De uso inmediato, se pueden administrar alimentos líquidos y semisólidos con la única recomendación de que una vez pasen los alimentos debe hacerse una limpieza de la sonda con 100 cc de agua utilizando una jeringa de lavado.

Si el paciente previsiblemente va a requerir nutrición enteral por sonda por un tiempo superior a 6 semanas, es conveniente realizar una gastrostomía.

La gastrostomía puede realizarse con anestesia local. Es un procedimiento seguro y corto, cuenta como ventajas la posibilidad de mantener el tubo de gastrostomía por largo tiempo, la gran aceptación por el paciente y el fácil manejo del personal al cuidado de los pacientes. El tubo puede ser reemplazado por un botón de gastrostomía, dispositivo que sobresale levemente de la superficie de piel. Finalmente, si el paciente se recuperara de la condición que le llevó a la nutrición enteral la gastrostomía podría ser retirada y la fístula gastro-cutánea cicatriza en poco tiempo.

En la nutrición parenteral, la vía de administración de los alimentos es endovenosa mediante la colocación de un catéter (PICC) en una vena periférica por donde se avanza hasta llegar a la vena subclavia o vena cava superior, venas de gran calibre. La dieta será planificada por la Unidad de Nutrición.

No es necesario que estos tipos de nutrición se sigan solo en hospital, se pueden instaurar en el medio hospitalario y una vez admitida por el paciente y controlada por el paciente o cuidador principal se puede seguir en su domicilio.



06 Educación del paciente

La FQ es una enfermedad crónica cuyo manejo puede ser complejo y se recomienda que los pacientes sean controlados en unidades especializadas por equipos multidisciplinarios que cuenten con profesionales entrenados en su diagnóstico y seguimiento. El objetivo fundamental de todas las unidades de FQ es el tratamiento comprensivo, individualizado y multidisciplinar de la enfermedad con la participación de un gran abanico de expertos (pediatra, neumólogo, endocrinología, rehabilitador, digestivo, psicólogo, trabajador social, enfermería, fisioterapeuta, dietista, ...). Son importantes la educación y supervisión en:

- El reconocimiento de la agudización y su automanejo inicial.
- La administración de antibióticos inhalados e intravenosos en el domicilio.
- Mantenimiento y limpieza de los equipos.
- La administración de otros tratamientos: oxígeno, vacunas, etc.
- Cumplimiento del tratamiento.
- Conocimientos nutricionales.
- Técnicas de fisioterapia respiratoria y ejercicio.

Aspectos psicosociales de la Fibrosis Quística

La familia a la que se comunica que su hijo tiene FQ recibe un importante impacto emocional en el que se mezclan emociones encontradas, que van desde la preocupación por el bienestar de su hijo y la angustia por su futuro a un sentimiento de culpabilidad por haberle transmitido la enfermedad, miedo ante lo que será su vida a partir de ese momento y en ocasiones incluso rabia y rencor por lo que afectará a su vida habitual. También la tristeza por la amenaza de perder a un ser querido que supone el diagnóstico de FQ va a estar presente desde el primer momento.

Tanto el paciente como su familia deberán adaptarse a la sobrecarga que supone el cuidado de esta enfermedad ya que desde el momento del diagnóstico de FQ requerirá un seguimiento continuado y la correcta implementación numerosas medidas terapéuticas que afectaran a su calidad de vida. Luego vendrán las dificultades de los momentos de hospitalización ante la existencia de otras obligaciones familiares o laborales, el absentismo escolar, etc.

Por todo ello, los pacientes y sus familias deben contar con apoyo tanto de la unidad de salud mental como de los trabajadores sociales.

07 Fisioterapia Respiratoria

Los pacientes con FQ deben entrar en programas de rehabilitación respiratoria (dirigidos por profesionales especializados) que incluyan técnicas de fisioterapia respiratoria y programas de ejercicio que mejoren la tolerancia a la actividad física y la calidad de vida. Tienen como objetivo, por un lado, ayudar a la expulsión de secreciones para evitar la obstrucción bronquial y por otro, mejorar el estado físico y la disnea mediante ejercicio controlado, fortalecimiento muscular y técnicas de relajación y respiración controlada.

La Fisioterapia Respiratoria (FR) es uno de los tratamientos fundamentales y obligados en estos pacientes. Debido a la cronicidad de los síntomas, la FR se debe practicar ininterrumpidamente desde el diagnóstico de la enfermedad. Por esta razón, el fisioterapeuta especializado enseña las técnicas en un principio a la familia, y más tarde al propio paciente. La fisioterapia debería instaurarse de forma preventiva, desde que se establece el diagnóstico, incluso si el niño está asintomático.

En la primera infancia, son los padres los responsables de realizar la fisioterapia a su hijo, con la supervisión periódica del fisioterapeuta.

**¿Cómo hacer que
la fisioterapia resulte
más fácil?**



El niño debe asociar el tratamiento fisioterápico a algo rutinario, habitual y beneficioso para él. Es labor de la familia incorporarlo como parte de su vida. Por ello, es importante el juego asociado al tratamiento (juegos de soplar: hacer pompas, soplar con pajita, flautas....) y nunca emplear el tratamiento como algo obligatorio o castigo. Conforme el niño va creciendo, iremos enseñándole nuevas técnicas para que pueda realizarlas posteriormente de forma autónoma.

El profesional especializado supervisará periódicamente la práctica de la fisioterapia, revisando las técnicas, motivando al paciente y familiares e implicando a éstos, pues una fisioterapia inadecuadamente practicada no obtiene los resultados deseados.

Los objetivos que pretende obtener la Fisioterapia Respiratoria con esta enfermedad son:

Objetivos generales:

1. Estabilizar y enlentecer en lo posible el progresivo deterioro de la función respiratoria.
2. Disminuir las agudizaciones y hospitalización.
3. Mejorar la calidad de vida el paciente.

Objetivos específicos:

1. Luchar contra la obstrucción bronquial.
2. Prevenir la infección e inflamación.
3. Mejorar la ventilación pulmonar.
4. Controlar la tos.
5. Prevenir las alteraciones músculo-esqueléticas de la caja torácica.
6. Entrenamiento a la actividad física y adaptación al deporte deseado.

Para poder cubrir estos objetivos el paciente, familiar o persona de apoyo aprende bajo supervisión del fisioterapeuta un estilo de vida que incluye: el aprendizaje de FR y la práctica de ejercicio físico que deberá realizarlo durante toda la vida, dado el carácter crónico de la enfermedad.

Ejercicio

El ejercicio mejora la disnea, la tolerancia a la actividad física y la calidad de vida. Incluye ejercicios de entrenamiento muscular y de reeducación respiratoria. La prescripción de ejercicio debe individualizarse, según la capacidad del paciente e idealmente tras la realización de una prueba de esfuerzo (marcha de 6 minutos). Se tendrá en cuenta la motivación del individuo y la severidad de la enfermedad. Es importante mantener una adecuada oxigenación en aquellos pacientes con enfermedad moderada-grave. El programa debe ser progresivo y continuado. Una combinación de ejercicio aeróbico y de resistencia parece ser la mejor forma de abordar el programa de ejercicios en la FQ.

Técnicas de Fisioterapia Respiratoria

La fisioterapia respiratoria ayuda a eliminar las secreciones de la vía aérea. Incluye varias técnicas que pueden combinarse, sin que exista evidencia de cuál es la más efectiva. Actualmente se aplica una terapia individualizada a cada paciente teniendo en cuenta, entre otros factores, la edad, el grado de afectación y su capacidad para realizar la técnica.

Las técnicas asistidas requieren ayuda de otra persona (fisioterapeuta o cuidador) pero existen alternativas que puede realizar el paciente por si mismo y que le proporcionan más independencia en el manejo y control de su enfermedad. Se recomienda utilizar técnicas autoadministradas para facilitar el cumplimiento a largo plazo.

Es aconsejable efectuarla antes de la ingesta de alimento o bien 2 horas tras haber comido y evitar posturas que provoquen reflujo gastroesofágico. Tanto a nivel ambulatorio como hospitalario, es importante aplicar medidas efectivas para evitar las infecciones cruzadas, y mantener una adecuada oxigenación en aquellos pacientes con enfermedad moderada-grave.

Las técnicas de FR pueden ser:

Manuales:

1. Técnicas espiratorias lentas: La espiración lenta prolongada (ELPr), el drenaje autógeno (DA), la espiración lenta con glotis abierta en infralateral (ELTGOL) son algunas de ellas.

2. Técnicas espiratorias forzadas. Entre otras tenemos: tos dirigida y la tos provocada.
3. Técnicas inspiratorias forzadas. Por ej: la ducha nasal que la podemos utilizar para limpiar las fosas nasales.

Instrumentales:

Son técnicas complementarias de limpieza bronquial cuya eficacia es limitada y en ningún caso pueden sustituir a las manuales de limpieza bronquial. Entre estas técnicas podemos encontrar, la ventilación con presión positiva espiratoria (Flutter-VRP₁, ventilación de alta frecuencia) y las vibraciones.

Las técnicas de fisioterapia en su mayoría, tratarán de desplazar las secreciones desde zonas bronquiales más bajas a las vías respiratorias altas más cercanas a la boca para poder facilitar su expulsión. Hoy en día, cada vez más se tiende al empleo de técnicas espiratorias lentas, mejor adaptadas y mejor toleradas, dando preferencia al DA (drenaje autógeno), la ELTGOL (espiración lenta total con glotis abierta en infralateral) y la ELPr.

Las técnicas espiratorias forzadas, como la tos, se emplean lo más tardíamente posible en el proceso de limpieza bronquial, cuando las secreciones casi han alcanzado la tráquea superior. La mejor técnica para cada paciente es la que le permite expulsar la mayor cantidad de secreciones y conservar un buen estado general, de modo que pueda asumir la evolución de su enfermedad. No existe una fórmula universal.

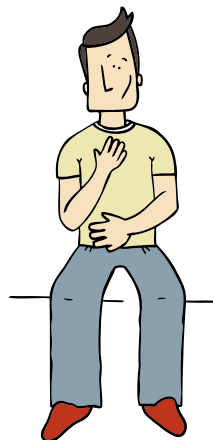
Los ejercicios siguientes los puede realizar 2 veces al día, preferentemente al levantarse debido al incremento de secreciones acumuladas durante la noche, antes de dormir y en caso de crisis cada vez que lo necesite.

- I. Colóquese de lado, en la cama con el cuerpo muy relajado ponga la mano del lado de abajo sobre el hombro de arriba y la otra debajo del vientre.



Inspire por la nariz, hinchando el balón abdominal, mantenga el aire dentro 1 ó 2 segundos, eche el aire lentamente por la boca para finalizar expulsándolo con la garganta bien abierta. Este ejercicio se repetirá acostado hacia la derecha y hacia la izquierda.

II. Sentado con el cuerpo relajado ponga una mano en el pecho y otra en el abdomen. Inspire por la nariz, hinchando el balón abdominal, mantenga el aire dentro 1 ó 2 segundos y a continuación eche el aire lentamente por la boca.



III. Flexibilización de tórax.

1. **Inspiración:** Coja aire por la nariz hinchando el balón abdominal y desplazando hombros, codos y manos hacia atrás.

2. **Espiración:** Suelte el aire por la boca deshinchando el balón abdominal y desplazando hombros, codos y manos hacia delante.



IV. Técnica de la tos. Antes de toser coja bastante aire y cuente hasta tres, después póngase un pañuelo junto a la boca y tosa fuerte con la boca abierta y empujando con el vientre hacia adentro, por cada vez que realice este ejercicio puede toser una o dos veces. Este ejercicio debe realizarlo si siente que las secreciones están en vías aéreas altas.

Recuerde que también es importante que:

- Beba un litro y medio de agua al día para fluidificar el moco.
- Camine o realice algún ejercicio físico diario durante 40 minutos dos o tres días a la semana y, cuando tenga crisis camine 6 días a la semana durante 10 minutos. Elija un deporte adaptado a su capacidad funcional y respiratoria. La práctica del ejercicio físico va a contribuir a su bienestar físico y psíquico.
- Es aconsejable efectuar la FR antes de la ingesta de alimentos o bien, 2 horas después de las comidas.

08 Bibliografía

1. Cystic Fibrosis Genetic Analysis Consortium (CFGAC) Database <http://www.genet.sickkids.on.ca/cftr>.
2. Castellany C, Macek M, Cassiman JJ, Duff A, Massie J, ten Kate LP et al. Benchmark for cystic fibrosis carrier screening: A European consensus document. *J Cyst Fibros*. 2010; 9:165-78.
3. Gartner S, Cystic Fibrosis Newborn Screening in Spain: Lessons learned during a decade in Catalonia and progress/Challenges in other regions.
4. Guía Asistencial de Fibrosis Quística. Guía de Actuación Compartida para la Fibrosis Quística en Andalucía. Mayo 2011. Servicio Andaluz de Salud. ISBN: 978-84-694-3880-0.
5. Kerem E, Conway S, Elborn S, Heiherman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cystic Fibrosis*. 2005; 8:7-26.
6. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros*. 2002; 1:51-75.
7. Yankaskas J, Marshall BC, Sufian B y cols. Cystic fibrosis adult care. Consensus conference report. *Chest*. 2004; 125:S1-S39
8. 33rd European Cystic Fibrosis Conference. Valencia 2010. Martínez-Meca, San Juan D, Fernández Peñalba ML, Gómez de María I, Requeijo E, Merchán C, Viro MA, Girón RM. Seguridad del tratamiento antibiótico intravenoso domiciliario en pacientes adultos con fibrosis quística. *Rev. Patol. Respir*. 2008; 11(2): 61-66.

9. Girón RM, Salcedo A, Casanova A. Antecedentes históricos y epidemiología. En: Girón RM, Salcedo A, eds. *Fibrosis Quística*. Madrid: Ergon; 2005. p. 9-20.
10. Salcedo A, Girón RM, Beltrán B. Grupo multidisciplinar. En: Girón RM, Salcedo A, eds. *Fibrosis Quística*. Madrid: Ergon; 2005. p. 21-7.
11. Vendrell M, de Gracia J, Oliveira C, Martínez MA, Girón R, Máz L, Cantón R, Coll R, Escribano A, Solé A. Normativa del diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. *Arch Bronconeumol*. 2008; 44(11):629-40.
12. Orden SSS/416/2002, de 10 de diciembre, por la cual se regula la prestación de técnicas de terapia respiratoria domiciliaria. Barcelona: Diari Oficial de la Generalitat de Catalunya (DOGC); núm.3785, de 19/12/2002. p. 22327.
13. Quirumed SL. Suministros Médicos. Aerosoles nebulizadores. Valencia Mayo de 2006.
14. Postiaux G. *Fisioterapia Respiratoria en el niño*. Madrid: McGraw-Hill Interamericana;2000.
15. Oliveira G y Oliveira C. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. En: Planas M (coord). *Actualizaciones en el metabolismo y la nutrición de órganos y sistemas*”. Madrid: editorial aula médica: 2009: 377-393. ISBN: 978-84-7885-486-8.

Webs de interés

- <http://www.pacientescomotu.org>
- <http://www.separ.es>
- <http://www.separ2012erm.com>

09 Asociaciones de pacientes

- **Federación Española contra la Fibrosis Quística**
Duque de Gaeta, 56, 5º, pta. 14 - 46022 Valencia
Teléfono: 96 331 82 00 Fax: 96 331 82 08
Contacto: fqfederacion@fibrosis.org
Web: www.fibrosis.org
- **Asociación Andaluza de Fibrosis Quística**
Teléfono: 954 705 705
Contacto: info@fqandalucia.org
Web: www.fqandalucia.org
- **Asociación Aragonesa contra la Fibrosis Quística**
C/ Julio García Condoy,1, local 2 - 50018 Zaragoza
Teléfono: 976 52 27 42
Contacto: fqaragon@hotmail.com
- **Asociación Balear contra la Fibrosis Quística**
C/Dinamarca nº9
07015 Palma de Mallorca
Teléfono: 971 733 771 Fax: 971 283 267
Contacto: fqbaleaar@respiralia.org
Web: www.respiralia.org
- **Asociación Catalana contra la Fibrosis Quística**
Passeig Vall d'Hebron, 208, 1º, 2ª
08035 Barcelona
Teléfono y Fax: 93 427 22 28
Contacto: fqcatalana@fibrosiquistica.org
Web: www.fibrosiquistica.org
- **Asociación Madrileña contra la Fibrosis Quística**
C/ Pedroñeras, 41F, local ext. 4D - 28043 Madrid
Teléfono: 91 301 54 95 Fax: 91 388 62 83
Contacto: info@fqmadrid.org
Web: www.fqmadrid.org
- **Asociación Valenciana contra la Fibrosis Quística**
C/ Explorador Andrés, nº4, 5º piso, pta. 10 - 46022 Valencia
Teléfono: 96 356 76 16 Fax: 96 356 04 07
Contacto: administracion@fqvalencia.org
Web: www.fqvalencia.org



Realizado por:
Área de Enfermería y Fisioterapia para el Año SEPAR 2012
de las Enfermedades Respiratorias Minoritarias.

 **20 años**
**enfermedades
respiratorias
minoritarias**

