

12 RE TO

Fibrosis quística e infecciones respiratorias

Ayudando a los pacientes y sus familiares

¿Qué es la fibrosis quística y cómo se transmite?

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética que altera un canal de cloro (CFTR) localizado en diferentes órganos del cuerpo, produciendo secreciones muy espesas. Tiene una herencia autosómica recesiva, es decir, precisa tener afectados el gen procedente de la madre y del padre. Afecta a 1 de cada 5000 nacidos vivos y son portadores sanos 1 de cada 30 personas.

¿Cuáles son los síntomas de la fibrosis quística?

Infecciones respiratorias de repetición, con tos y mucosidad abundante, que deterioran progresivamente el pulmón; diarrea, con heces grasientas como consecuencia de la incapacidad de absorber de forma adecuada las grasas; sudor salado que a veces se acompaña de deshidratación, infertilidad en el varón, y a veces obstrucción intestinal, diabetes, sinusitis y cirrosis.

¿Por qué es importante tener un diagnóstico precoz?

Porque se pueden prevenir o retrasar las manifestaciones de la enfermedad. Actuando de forma temprana y por un equipo multidisciplinar se puede mejorar el estado nutricional, demorar infecciones y con ello enlentecer el deterioro pulmonar.

La implantación del cribado neonatal (Prueba del talón) ha conseguido que el diagnóstico se haga en pacientes recién nacidos asintomáticos.

¿Cómo se trata la fibrosis quística?

Los pilares básicos son la nutrición con dietas hipercalóricas e hiperproteicas, enzimas pancreáticas y vitaminas; el ejercicio y la fisioterapia respiratoria que, junto al suero salino hipertónico y mucolíticos, ayudan a eliminar las secreciones, y la terapia antibiótica. El trasplante pulmonar es la alternativa en la fase terminal. Actualmente, se han desarrollado tratamientos que corrigen el defecto del canal de cloro CFTR.

El autocuidado es fundamental para enlentecer la progresión de la enfermedad.

Con el apoyo de



FEDERACIÓN ESPAÑOLA
de Fibrosis Quística

www.fibrosisquistica.org

EL RETO
Promover el autocuidado
del paciente

FIBROSIS QUÍSTICA E INFECCIONES RESPIRATORIAS

Ayudando a los pacientes y sus familiares

- La FQ es la enfermedad hereditaria autosómica recesiva grave más frecuente en la población blanca.
- Afecta aproximadamente a **1/5.000** recién nacidos y **1 de cada 30 personas es portadora** de algún gen de la FQ.
- Las personas con FQ producen un moco espeso y viscoso que obstruye los conductos del órgano donde se localiza.
- El daño pulmonar determina la gravedad del proceso.

SÍNTOMAS FRECUENTES

- Tos y expectoración
- Sinusitis
- Molestias abdominales y diarrea
- Heces grasientas
- Sudor más salado...

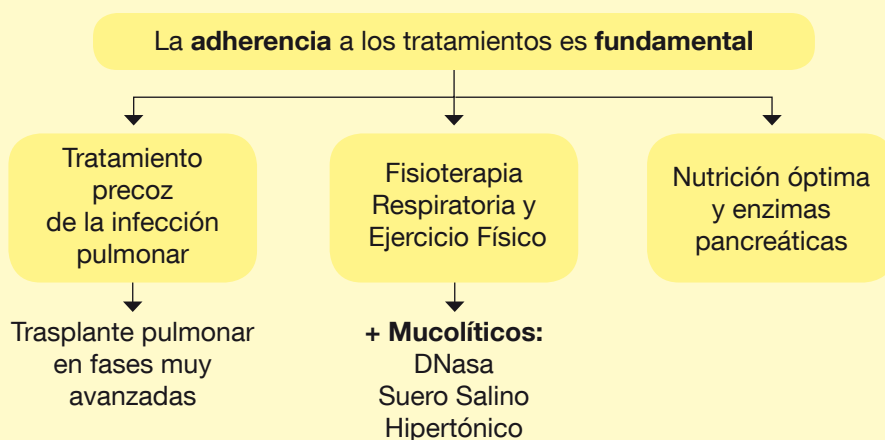
PRINCIPALES ÓRGANOS Y APARATOS AFECTADOS



SUPERVIVENCIA Y CALIDAD DE VIDA

- Tratamiento integral en Unidades Especializadas de Referencia.
- Detección de la enfermedad a todos los recién nacidos, en todo el país.
- Inclusión de datos en el registro europeo de pacientes.
- Avances en la terapia antibiótica y la detección de agudizaciones.
- Fisioterapia Respiratoria adaptada e individualizada junto a ejercicio físico cotidiano.
- Correcto seguimiento nutricional y una adecuación de la toma de enzimas pancreáticas.
- Mejores resultados en el trasplante de pulmón.
- Terapia correctora o correctora-potenciadora de la proteína afectada.

PILARES DEL TRATAMIENTO DE LA FQ



En las últimas décadas ha mejorado notablemente la Supervivencia y la Calidad de vida

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

Socios estratégicos



Patrocinadores



Colaboradores

