

Lo que necesita saber sobre la fibrosis quística

La fibrosis quística (FQ) es una condición genética que espesa la mucosidad en una variedad de sistemas de órganos. Los pacientes con FQ a menudo tienen problemas en sus sistemas digestivo y pulmonar. La mucosidad espesa en los pulmones bloquea las vías respiratorias y lleva a infecciones. La mucosidad espesa también bloquea los conductos y provoca cicatrización en el páncreas, los intestinos y el hígado. Los hombres y mujeres con FQ tienen una disminución de la fertilidad o infertilidad.¹

¹ Fibrosis quística American Lung Association. Noviembre de 2022 <https://www.lung.org/lung-health-diseases/lung-disease-lookup/cystic-fibrosis/learn-about-cystic-fibrosis>.

Según el Registro de Pacientes de la Fundación de Fibrosis Quística, en los Estados Unidos:

- Más de 40,000 viven con FQ (más de 105,000 a nivel mundial).
- Cada año se diagnostican alrededor de 1,000 casos nuevos de FQ.
- Más del 75% de las personas con FQ fueron diagnosticadas a los 2 años.
- Más de la mitad de la población con FQ tiene 18 años de edad o más.²

Tratamientos

Si bien no hay cura para la FQ, los tratamientos han avanzado mucho. En la década de 1950, un niño con FQ rara vez vivía lo suficiente como para asistir a la escuela primaria. Hoy en día, gracias a los avances en los tratamientos, la edad de supervivencia prevista es cerca de 40.²

Los síntomas de cada persona con FQ varían bastante, y no existe un tratamiento establecido que funcione para todos. Su médico creará un plan de tratamiento personalizado para usted o su hijo.

Técnicas para limpiar las vías respiratorias (ACT)

Uno de los principales objetivos del tratamiento es mantener las vías respiratorias despejadas. Las técnicas para limpiar las vías respiratorias aflojan el moco de modo que pueda eliminarlo. Las ACT pueden hacerse golpeando con la mano ahuecada la parte delantera y trasera del pecho, o por medio de un dispositivo mecánico, como un chaleco vibratorio. Los niños mayores y los adultos se pueden hacer ellos mismos las ACT, pero los bebés y niños pequeños necesitarán la ayuda de uno de los padres o de su cuidador(a).³

Medicamentos

La terapia con medicamentos es una parte importante de su plan de tratamiento para la FQ. Su médico puede prescribir algunos o todos de los siguientes medicamentos:⁴

- **Antibióticos.** Estos matan las bacterias y evitan o controlan las infecciones pulmonares.
- **Fármacos para adelgazar el moco.** El adelgazamiento del moco hace que sea más fácil toser y mejora la función pulmonar.
- **Broncodilatadores.** Estos dilatadores abren sus vías respiratorias.
- **Enzimas pancreáticas orales.** Estas enzimas en el páncreas ayudan a que absorba y digiera los nutrientes.
- **Moduladores del gen CFTR.** Los moduladores de CFTR corrigen mutaciones específicas en el gen CFTR.

Cumplimiento

Es importante que tome sus medicamentos como se prescriben. Si no lo hace, puede aumentar el riesgo de hospitalización, aumentar el tiempo de estadía en el hospital, llevar a episodios pulmonares y reducir la función pulmonar. El incumplimiento también está vinculado con altos índices de mortalidad.⁵



Seguir el plan de tratamiento del médico literalmente puede ser una cuestión de vida o muerte. Si necesita ayuda, hable con su enfermero(a) o stePS. Lo ayudaremos a identificar qué obstáculos están en el camino y trabajaremos con usted para ayudarlo a superarlos.

Nutrición

Recuerde, la FQ no tan solo afecta los pulmones. La FQ puede afectar otras áreas del cuerpo también. Cuando la mucosidad se acumula en el páncreas, éste no es capaz de producir las enzimas que el cuerpo usa para digerir y absorber las proteínas y grasas. Por consiguiente, la gente con FQ se beneficia al comer alimentos altos en calorías y proteínas durante el transcurso del día.

La U.S. National Library of Medicine (Biblioteca Nacional de Medicina de EE. UU.) recomienda lo siguiente para añadir proteínas y calorías a su dieta.⁶

- Agregue queso rallado a las sopas, salsas, guisos, verduras, puré de papas, arroz, fideos o pastel de carne.

² ¿Qué es la fibrosis quística? Fundación de Fibrosis Quística. <https://www.cff.org/intro-cf/about-cystic-fibrosis#:~:text=the%20United%20States%3A-,There%20are%20close%20to%2040%2C000%20children%20and%20adults%20living%20with,are%20diagnosed%20by%20age%202>.

³ Técnicas para limpiar las vías respiratorias (ACT). Fundación de Fibrosis Quística. <https://www.cff.org/Living-with-CF/Treatments-and-Therapies/Airway-Clearance/Airway-Clearance-Techniques-ACTs>.

⁴ Tratamientos y Medicamentos Fibrosis Quística. Mayo Clinic. <http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/cystic-fibrosis/basics/treatment/con-20013731>.

⁵ Cumplimiento en la EM y Mortalidad. Medical Science Monitor. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9514049/#:~:text=Poor%20adherence%20has%20been%20associated,morbidities%20%5B10%2C11%5D>.

⁶ Fibrosis Quística – Consideraciones Nutricionales. MedlinePlus. U.S. National Library of Medicine. <https://medlineplus.gov/ency/article/002437.htm>.



- Use leche entera, mitad leche y mitad crema (half and half), crema o leche enriquecida para cocinar o en las bebidas. A la leche enriquecida se le agrega leche descremada en polvo.
- Unte mantequilla de maní en productos de panadería o úsela como salsa en las verduras crudas y la fruta. Agregue mantequilla de maní a las salsas o úsela en waffles.
- La leche desnatada en polvo aporta proteínas. Trate de añadirle a las recetas dos cucharadas de leche desnatada en polvo, aparte de la cantidad de leche regular.
- Agregue malvaviscos a la fruta o chocolate caliente. Agregue pasas, dátiles o nueces picadas y azúcar morena a los cereales fríos o calientes o cómalos como bocadillos.
- Una cucharadita de mantequilla o margarina aporta 45 calorías a los alimentos. Mézclela en comidas calientes como sopas, verduras, puré de papas, cereal cocido y arroz. Sirvala en alimentos calientes. Los panes, panqueques o waffles calientes absorben más mantequilla que los fríos.
- Use crema agria o yogur en las verduras como papas, frijoles, zanahorias o zapallo. También se puede usar como aderezo para la fruta.
- La carne, el pollo y pescado empanados tienen más calorías que los asados a la parrilla o al horno.
- Ponga queso adicional encima de una pizza preparada congelada.
- A una ensalada mixta, agréguele huevo duro picado en trozos grandes y cubos de queso.
- Sirva requesón con la fruta fresca o en conserva.
- Agregue quesos rallados, atún, camarón, carne de cangrejo (jaiba), carne molida, jamón en cubos o huevos duros en rodajas a las salsas, arroz, guisos y fideos.

Enzimas, vitaminas y sal:

- La mayoría de la gente con FQ debe tomar enzimas pancreáticas. Estas enzimas ayudan a que su cuerpo absorba las grasas y proteínas. Cuando se toman con regularidad, se reducirán o eliminarán las heces malolientes, los gases y la hinchazón.
- Tome enzimas con todas las comidas y bocadillos.
- Hable con su médico para aumentar o disminuir las enzimas, de acuerdo a sus síntomas.
- Pregúntele a su médico si puede tomar vitaminas A, D, E, K y calcio adicional. Existen fórmulas especiales para los pacientes con FQ.
- Las personas que viven en climas calurosos tal vez necesiten una pequeña cantidad adicional de sal de mesa.

Patrones de alimentación:

- Coma cada vez que sienta hambre. Esto tal vez signifique comer varias porciones pequeñas de alimento durante el transcurso del día.
- Mantenga a la mano una variedad de bocadillos nutritivos. Intente comer un bocadillo cada hora, como galletas saladas con queso, magdalenas o una mezcla de frutos secos.
- Haga un esfuerzo por comer con regularidad, incluso si solo es una cantidad pequeña, o incluya un batido o suplemento nutritivo.
- Sea flexible. Si no tiene hambre a la hora de la cena, haga de su desayuno, bocadillos de media mañana y almuerzo sus comidas principales.

La Academy of Nutrition and Dietetics (Academia de Nutrición y Dietética) ofrece un ejemplo de menú para un día para la gente con FQ.

Comida	Menú
Desayuno	1 o 2 huevos grandes revueltos en 1 cucharada de mantequilla 2 rebanadas de tostadas integrales con mantequilla 6 oz de jugo de naranja
Bocadillo	Pudin instantáneo preparado con leche evaporada
Almuerzo	Ensalada de atún (atún en aceite en conserva, huevo duro, cebolla, pepinillo y mayonesa) 6 galletas saladas Club 2 mitades de duraznos (melocotón) en conserva con 2 cucharadas de requesón y 4 mitades de nueces
Bocadillo	Batido de fruta (jugo de manzana, plátano, fresas (frutillas) congeladas y 1/4 taza de leche en polvo descremada).
Comida nocturna	3 oz de hamburguesa de carne de vacuno con jugo de carne Papa al horno con mantequilla Brócoli con salsa de queso 2 rebanadas de pan con mantequilla
Bocadillo	1 porción de helado con sirope de chocolate

Ejercicio físico

Los pacientes con FQ que hacen ejercicio en forma regular se sienten mejor que aquellos que no hacen ejercicio.⁷ Hay estudios que muestran que la función pulmonar disminuye más lentamente en las personas con FQ que hacen ejercicio que las que no.⁷ Sin embargo, es importante que hable con su médico antes de comenzar un programa de ejercicio físico. Si asiste a un Centro de Atención de FQ, también ahí le pueden dar consejos y ayuda.

El Comité de Educación de la Fundación de FQ sugiere tres cosas que se deben considerar cuando se elige una actividad de ejercicio:

1. ¿Le gusta la actividad?
2. ¿La actividad lo conecta con amigos o la familia?
3. ¿Son las actividades de ejercicio cardiovascular (hacen trabajar su corazón y pulmones)? ¿Puede hacerlas por más de 20 minutos a la vez?

Si tiene un fisioterapeuta, pídale que diseñe un programa de ejercicios que sea el más adecuado para usted. En una rutina de ejercicios nueva, busque lo siguiente:

- Ejercicios que usen múltiples grupos musculares principales al mismo tiempo, como caminar, trotar, nadar o bailar. Recuerde, mientras más los disfrute, más probabilidades hay de que los mantenga.
- Modere los ejercicios intensos. Moderar la intensidad quiere decir que puede mantener cómodamente una conversación mientras su ritmo cardíaco sube, su frecuencia respiratoria sube y suda un poco.



Manténgase hidratado

Debido a la cantidad de sal que se pierde cuando uno suda, la deshidratación puede ser peligrosa para los pacientes con FQ. Esto es especialmente importante durante el verano, cuando tal vez haga deporte o se encuentre en un lugar que sea caluroso y húmedo.

¡Esté pendiente de su hidratación! Beba más líquidos antes, durante y después de su ejercicio o si pasa mucho tiempo al aire libre. También usted puede:

1. Beber bebidas deportivas. Son una buena fuente de electrolitos.
2. Aumentar su consumo de sal comiendo bocadillos salados: papas fritas, pretzels, nueces o galletas saladas.
3. Trate de evitar la cafeína, ya que puede deshidratarlo por la pérdida de líquido.⁸

⁷ Manejo de la FQ, Salud y Bienestar. Fundación de Fibrosis Quística. <https://www.cff.org/managing-cf#health-and-wellness>.

⁸ Creación de un plan de ejercicios que sea adecuado para usted. Fundación de Fibrosis Quística. <https://www.cff.org/managing-cf/creating-fitness-plan-works-you>.

©2023

Comuníquese con nosotros

PerformSpecialty

2416 Lake Orange Drive, Suite 190
Orlando, FL 32837

1-855-287-7888

info@performspecialty.com



ACCREDITED

Farmacia especializada
Expira 04/01/2024



ACCREDITED

Centro Farmacéutico
para Enfermedades
Raras de Excelencia
Expira 04/01/2024

