

“Sin Dolor:” Estrategias de Manejo de la Fibrosis Quística

Por Bridget Barnes

Muchas personas que viven con la fibrosis quística (FQ) padecen de un dolor crónico, y es de vital importancia determinar la causa subyacente y no solo los síntomas. De acuerdo con un estudio del año 2007, el dolor inicial en la vida podría conducir a consecuencias de largo plazo que afecten el crecimiento y el desarrollo. El dolor abdominal es la dolencia más común entre niños y adultos que viven con FQ, interfiere con las actividades, disminuye la calidad de vida e impacta de manera negativa la participación en cuidados de salud diarios. Los niños con un dolor más frecuente experimentan un empeoramiento de la función física y social y mayores síntomas específicos a la FQ. Dado que el dolor está asociado a la supervivencia, son cruciales una evaluación y un tratamiento del dolor.

Un estudio del año 2012 descubrió que el dolor es una queja común en adultos ya sea que estén gravemente enfermos o clínicamente estables. La intensidad del dolor

se mantuvo independiente de la gravedad de la enfermedad. Al determinar los componentes fisiológicos y psicológicos que influyen en el dolor, es importante evaluar si el dolor es físico, o si es miedo, frustración, enojo o ansiedad.

El dolor crónico se define como un dolor con una duración de más de tres meses y puede incluir trastornos en el sueño y cambios en el apetito, actividad y estado de ánimo, pero a menudo los síntomas fisiológicos manifestados se encuentran ausentes.



El dolor abdominal es muy común entre los con FQ

El dolor agudo es repentino, brusco y localizado, y resulta en un incremento del ritmo cardiaco, sudoración, palidez y una mayor ansiedad.

Continúa en la página 3



Las Pseudomonas son un problema para aquellos con FQ

Una Mirada a la Historia y al Futuro De La Erradicación de Pseudomonas en la Fibrosis Quística

Por Elizabeth Foley, Especialista Médica

Los individuos con fibrosis quística (FQ) son susceptibles a infecciones pulmonares con *Pseudomonas aeruginosa*, y las infecciones pulmonares crónicas de esta bacteria son la causa principal de morbilidad y mortalidad. Dado que se encuentran en el suelo y en entornos húmedos, las especies de *Pseudomonas* son de naturaleza masiva. Las *Pseudomonas* son un problema para aquellos con FQ debido a las adhesiones que las hacen pegajosas; las toxinas y enzimas segregadas que causan inflamaciones; la resistencia antimicrobiana; y lo más perjudicial para la fibrosis quística pulmonar, la capacidad de mutar a una forma mucoide que es difícil de tratar. Por esta razón son vitales un control de la infección, la

Continúa en la página 3

CFRI Comunidad Invierno 2016

Jefe de Redacción

Sue Landgraf

Editores y Escritores

Bridget Barnes
Siri Vaeth Dunn, MSW

Escritores Invitados

Elizabeth Foley, MD

Diseño y Disposición

Marina Michaelian Ward

Junta Directiva

Bill Hult, Presidente
Jessica Martens, Vicepresidente
Mike Roanhaus, Secretario
Oscar Flamenco, CPA, Tesorero
Francine Bion
Elyse Elconin-Goldberg
Doug Modlin, PhD
Richard Moss, MD
Kristin Shelton, RRT
Ronni Wetmore, RN, MS

Directora Ejecutiva

Sue Landgraf

Gerente de Programas y Alcance

Siri Vaeth Dunn, MSW

Socia de Programas y Alcance

Mary Convento

Asistente de Programas y Alcance

Sabine Brants

CFRI Comunidad está
publicada y distribuida gratis
a los amigos de CFRI.

Para comunicarse con CFRI:

1731 Embarcadero Road
Suite 210, Palo Alto
California 94303

cfri@cfri.org | www.cfri.org

Con permiso de CFRI, se puede
reproducir la información
original de este boletín,
con crédito a CFRI y el autor.

Notas de la Directora Ejecutiva

Estimados Amigos:

CFRI se encuentra celebrando su 41avo aniversario, y celebramos los avances que se han logrado en el área de la fibrosis quística (FQ), reconociendo al mismo tiempo los desafíos que faltan por enfrentar. A pesar de las nuevas terapias y medicamentos, aún no logramos llegar a una cura de la FQ. Continuamos perdiendo a miembros de nuestra comunidad con esta cruel enfermedad.

CFRI sigue estando comprometida en tratar las diversas necesidades de nuestra comunidad, incluyendo nuestros programas de educación así como también a nuestros programas que tratan las cuestiones de salud mental asociadas con la FQ y ayudan a los miembros de nuestra comunidad a mejorar su calidad de vida.

Las investigaciones financiadas por CFRI han conducido a descubrimientos importantes en el entendimiento y tratamiento de la enfermedad y continuaremos invirtiendo en investigaciones científicas de la más alta calidad que expandan las opciones de tratamiento, mejoren la calidad de vida y amplíen la búsqueda de una cura.

Por supuesto, cuando digo “nosotros” lo incluyo a usted. Usted es miembro de la comunidad de CFRI y queremos se una a nuestra voz. Llene y devuelva la encuesta en el sobre que incluimos, de manera que podamos tratar mejor sus necesidades.

Soy madre de una hija adulta con FQ, y recientemente he experimentado tanto las angustias como los triunfos que se viven con la FQ. Es un honor para nosotros ser parte de esta comunidad de cuidados.

Cordialmente, 

Sue Landgraf | Directora Ejecutiva de CFRI y madre de una hija adulta con FQ



Sue Landgraf, Directora Ejecutiva

Ejercicio y Fibrosis Quística: Un Extracto de Fibrosis Quística en la Clase



Aconsejamos para los niños con fibrosis quística (FQ) que participen en la actividad física en cuanto más puedan porque es otra forma esencial de terapia. La capacidad de participación dependerá del nivel de enfermedad de cada niño y de cómo se sienta de un día a otro. El niño puede carecer de resistencia en comparación con sus compañeros, y puede ser especialmente

difícil dar una vuelta completa a la pista o participar en actividades muy agotadoras. El ejercicio puede producir episodios de tos, dificultad para respirar y sibilancias.

Un niño con FQ tiene menos tolerancia al calor, especialmente cuando hace ejercicio. Los niños con FQ pierden anormalmente altas cantidades de sal a través del sudor. Esto causa un aumento de riesgo de deshidratación, de desequilibrio electrolítico e incluso de colapso por calor. El niño con fibrosis quística debe llevar agua o bebidas consigo, comer bocadillos salados o tomar pastillas de sal durante la época de calor.

Para recibir su copia gratis de Fibrosis Quística en la Clase, escriba a svdunn@cfri.org.

“Sin Dolor:” Estrategias de Manejo de la Fibrosis Quística

Continuación de la portada

Los estudios han demostrado de manera consistente que los individuos con FQ reportan con frecuencia dolor en una o más áreas que interferían con importantes tratamientos de fisioterapia. En niños y en adolescentes con FQ, el efecto del dolor recurrente en su calidad de vida redujo de manera considerable la actividad física, la vitalidad y la percepción general de su salud.

El manejo del dolor en la FQ es un acto de equilibrio. Para el dolor agudo, muchos especialistas recomiendan métodos no farmacológicos para tratar inicialmente y controlar cualquier condición secundaria subyacente, incluyendo un juego terapéutico, distracción, técnicas de respiración, terapia musical, tacto curativo, imágenes guiadas e hipnosis. Los tratamientos farmacológicos son la segunda línea de



Manejar el dolor es clave

defensa, e incluyen aspirinas, ibuprofeno, naproxeno, o acetaminofén, seguido por narcóticos si es necesario. Los narcóticos se evitan en la medida de lo posible, debido a los efectos secundarios que incluyen una depresión de la función respiratoria, estreñimiento y dependencia química. Puede que se requiera de opioides para

un dolor agudo y crónico en una enfermedad grave y avanzada y en trasplantes de pulmón.

Al manejar el dolor es clave y debe considerarse el uso de las herramientas de evaluación adecuadas y el nivel de desarrollo del paciente, especialmente en niños. En vista del impacto del dolor crónico en los resultados de salud luego de una fibrosis quística, es indispensable que se trate esta cuestión tan importante.



Dé gracias. Dé vida.

Una Mirada a la Historia y al Futuro De La Erradicación de *Pseudomonas*

Continuación de la portada

vigilancia, una diagnosis temprana y un tratamiento.

Para los niños con FQ, las bacterias predominantes en los pulmones son el *Staphylococcus aureus* y la *Haemophilus influenzae*. Estos niños al entrar en la adolescencia incrementan sus tasas de *Pseudomonas* y al llegar a la adultez inicial casi 80% de aquellos con FQ se ven impactados por esta bacteria.

Debido a que la FQ atrae bacterias y patógenos, como por ejemplo las *Pseudomonas*, el sistema inmune actúa para destruir estos nuevos invasores, desencadenando una cascada de inflamaciones que dañan los tejidos delicados del pulmón. Luego sigue un espesamiento de la pared bronquial, y a medida que continúa el ciclo de infección, sigue también la inflamación y la obstrucción de mucosa, más tejidos pulmonares se dañan de manera irreversible, conduciendo al fenómeno común conocido como bronquiectasia, en donde las vías respiratorias se agrandan y son más propensas a infecciones.

Se han logrado grandes avances en el tratamiento de *Pseudomonas*, la cual se consideraba casi imposible de erradicar en el pasado y conducía a un declive rápido de la salud. Ahora sabemos que existe una

“ventana de oportunidades” para tratar y a menudo erradicar la bacteria.

Independientemente de la presencia de síntomas conjuntos el tratamiento temprano con antibióticos en *Pseudomonas* recientemente adquiridas se considera ahora como una norma de cuidados para despejar rápidamente el patógeno y retardar una infección crónica. El régimen antibiótico favorito es la tobramicina inhalada. No se recomienda el uso de antibióticos profilácticos para prevenir enfermarse con *Pseudomonas*.

La *Pseudomona aeruginosa* puede sobrevivir cambiando al modo de crecimiento de biopelícula. Al dejarse sin tratar, se desarrollará una nueva infección con *Pseudomonas* hasta llegar a una infección crónica, la cual está asociada con una función pulmonar disminuida, nutrición empeorada, mayores exacerbaciones pulmonares y una mortalidad más alta. Se recomienda iniciar oportunamente el tratamiento de erradicación (no más de 4 semanas desde el momento en que se reciben resultados positivos del cultivo). Son cruciales los cultivos de seguimiento para documentar la erradicación después del tratamiento.

Los niños que pueden erradicar las infecciones de *Pseudomonas* recientemente adquiridas tienen resultados considerablemente mejores en el largo plazo que



Elizabeth Foley, Especialista Médica

aquellos que no pueden lograr una erradicación sostenida. Los estudios sugieren que las normas de cuidados actuales han tenido éxito en disminuir el declive de la función pulmonar y en reducir las exacerbaciones pulmonares que requieren de antibióticos intravenosos.

Aquellos que no logran una erradicación se encuentran en un gran riesgo de desarrollar *Pseudomonas mucoides* y crónicas y aunque no está claro cómo impacta esto los resultados clínicos, es crucial que continúen los esfuerzos en el enfoque de una mejora del éxito de la erradicación por medio de métodos terapéuticos novedosos.

Misión de CFRI

Cystic Fibrosis Research, Inc. existe para financiar investigaciones, proporcionar apoyo educativo y personal, y para divulgar el conocimiento acerca de la fibrosis quística, una enfermedad genética potencialmente mortal.

Visión de CFRI

A medida que trabajamos para encontrar una cura para la fibrosis quística, CFRI imagina informar, con la participación y el empoderamiento, a la comunidad CF para ayudar a todos los que tienen esta enfermedad difícil a alcanzar la más alta posible calidad de vida.

Visite nuestro sitio web en:

www.cfri.org

para obtener más información sobre nosotros y sobre la fibrosis quística.

cfri@cfri.org

Por su generoso apoyo de CFRI Comunidad, un agradecimiento especial a:

**AbbVie, Genentech,
Vertex Pharmaceuticals,
y Gilead Sciences**



1731 Embarcadero Road • Suite 210
Palo Alto, California 94303



Cystic Fibrosis Research, Inc.
a 501(c)(3) nonprofit organization
Federal EIN# 51-0169988

Nuevas Fronteras en Trasplantes: Tecnología Pulmonar Respiratoria

Por Siri Vaeth Dunn, Trabajadora Social

Para aquellos en etapa terminal de enfermedad pulmonar de fibrosis quística (FQ), la única opción que queda para extender la vida es un trasplante de pulmón. Aproximadamente 200 personas con FQ reciben anualmente un trasplante de pulmón doble en los Estados Unidos. La esperanza para todo paciente inscrito para un trasplante es que los pulmones del donante lleguen rápidamente. Por desgracia, debido a una escasez de pulmones viables, hasta un 20% de los pacientes a nivel nacional no sobreviven la espera.

Actualmente, a nivel nacional más del 80% de los pulmones se consideran no aptos para un trasplante por una serie de razones, incluyendo un mal funcionamiento del órgano y el historial médico del donante. Desgraciadamente, a menudo los pulmones en condición perfecta no pueden utilizarse debido a distancias geográficas, ya que los órganos no pueden mantenerse vivos en hielo por mucho tiempo. Este déficit conduce a una larga espera, durante la cual muchos pacientes de FQ enfrentan una peligrosa caída de su salud, volviéndolos a veces no elegibles para un trasplante. Debido a que el número de órganos adecuados no va a la par con la necesidad, los investigadores y clínicos esperan utilizar tecnología pulmonar respiratoria para expandir la gama de pulmones viables.

Actualmente, los pulmones de donantes se encuentran en frío, empacados en hielo y son transportados al centro de trasplantes. Así lo citó la Dra. Jasleen Kukreja, Directora Quirúrgica del Programa de Trasplantes Pulmonares de la UCSF, “tenemos la esperanza de que los órganos que traemos funcionen tal como lo hicieron en el cuerpo, pero no tenemos manera de evaluar esto. Solo cruzamos los dedos.”

La tecnología pulmonar respiratoria, cambia este panorama. Colocándose en la caja del OCS (sistema de cuidado de órganos por sus siglas en inglés), los pulmones se mantienen a temperatura corporal y se mantienen vivos irrigándolos con sangre tibia y oxigenándolos con un ventilador. Esta tecnología permite que los médicos traten con antibi-



Jasleen Kukreja, Especialista Médica

óticos los pulmones con un funcionamiento malo, realicen una broncoscopia y controlen la presión inspiratoria máxima, de modo que los médicos conozcan por anticipado cómo está funcionando el pulmón. Los “pulmones para respiración” se pueden mantener vivos durante 17 horas, dando un tiempo para transportarlos a lo largo de grandes distancias geográficas.

Una prueba clínica en el Hospital General de Toronto comparó los resultados de “pulmones” marginales que se trataron con tecnología pulmonar respiratoria, con aquellos que recibieron pulmones viables (en hielo) según la norma de cuidados y descubrieron que los pulmones marginales funcionaban mejor que los pulmones viables, y no había diferencia en las tasas de supervivencia entre los dos grupos.

Actualmente, la prueba EXPAND internacional observa resultados de pulmones marginales que de otro modo se hubiesen dado de baja, para ver si mejoraban el uso del dispositivo pulmonar respiratorio. Si se verifica, los resultados podrían extender de manera significativa el número de órganos disponibles, salvando con ello la vida de aquellos que de otro modo no sobrevivirían la espera del trasplante.

El trasplante ofrece una segunda oportunidad de vida a aquellos con FQ en etapa terminal. Se espera, con los avances en tecnología de trasplantes, que en un futuro cercano, más personas tengan la oportunidad de respirar libremente con el regalo de unos pulmones nuevos.