

MANUAL PRÁCTICO PARA FAMILIAS ANTE EL DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA





Manual práctico para familias ante el diagnóstico de Fibrosis Quística

Idea: Asociación Madrileña de Fibrosis Quística

Textos: de los autores - Fernando Moreno Pizarro, Dr. Luis Máiz, Francisca Cuadrado, Paul Burnham, Tamara del Corral, María Garriga, Ana Irene Alvarado, Alfredo Gil, Rocío García Ferrero, Raquel López, Elisa González.

Ilustración y maquetación: Elisa González (www.elienigena.com)

Impresión: Euyin Servicios Integrales (C/ Vereda de los Barros, 37, Madrid)

ISBN 978-84-09-15303-9

Depósito Legal M-33730-2019

Edición: Asociación Madrileña de Fibrosis Quística
Octubre 2019

ÍNDICE



Introducción	5
Prólogo	7
Primeros momentos.....	11
El día a día: Cómo continuar con nuestra vida	15
Fisioterapia	17
Nutrición	21
Asociación Madrileña de Fibrosis Quística	29
Y recuerda.....	33
Testimonios	34
Directorio	38





INTRODUCCIÓN



Por Fernando Moreno Pizarro

Presidente de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística

Vicepresidente de la Federación Española de Fibrosis Quística

Queridos amigos,

Cuando uno decide tener un hijo llena la maleta de ilusiones, de expectativas, de sueños, incluso organizamos con la mejor intención y llenos de los mejores deseos, la vida de la personita que está por llegar. Nos vemos viajando por un paisaje y un mar en calma todo el tiempo, relajados, como mucho algún pequeño mareo por pequeñas olas que hacen oscilar el suelo de nuestra embarcación.

Pero nace quien, antes de ser persona física, se ha convertido desde el momento en que supisteis de su llegada, en una de las razones más importantes de vuestras vidas, si no la más. Y llega con su propia maleta, una pequeña mochila que no sabemos cuánto puede llegar a aumentar de peso o volumen. Un equipaje con un nombre tan raro y desconocido como amedrentador: Fibrosis Quística. Y se nos empieza a nublar el pensamiento, y la embarcación moderna y guay a motor o el bonito velero que se traslada sin ruidos por una mar quieta y serena, se nos convierte en una canoa destartalada a remos o incluso a pértiga, con grietas en el suelo que nos hacen estar achicando agua con cierta frecuencia, con alguna que otra tormenta y muchos nublados.

Pero ¿quién dijo que la aventura de la vida, de cualquier vida de cualquier recién llegado a este mundo es siempre un crucero por el tranquilo Mediterráneo? La vida es eso, una aventura que se escribe día a día, unas veces con tinta más clara, otras más oscura, en unas ocasiones con renglones muy rectos y otros más torcidos, pero no dejan de ser nuestros renglones y nuestra vida.



Esa aventura por escribir va a tener la tonalidad que nosotros, como sus co-escritores, le queramos dar. O la teñimos de un continuo drama, rabioso, frustrante y, por ende, improductivo, o la dibujamos, a pesar de que puedan aparecer episodios más duros, más conflictivos o menos graciosos, como esas aventuras en las que hay que pelear para salir victorioso y ganarle al malo. Esa victoria continua nos hará más fuertes, nos hará más sabios y, sobre todo, nos hará crecer como personas.

Decía Buda, tras muchos años de meditación, que “el dolor es inevitable, mientras que el sufrimiento es opcional”. Y así es, tenemos dos caminos: o quedarnos replegados al dolor de una noticia dura, por supuesto, pero que no debería determinar al cien por cien nuestra vida mientras tengamos margen de maniobra, y perdernos todo lo bueno que nos pueda ofrecer; o vivir ese dolor, quejarnos, claro que sí, dolernos por él, pero, sobre todo, pasarlo y sobrepasarlo, con la fortaleza que nos da esa batalla ganada y la experiencia que nos otorga para anticiparnos a nuevas jugadas.

Esta guía que empezáis a manejar no tiene otro objetivo que el de dar unas pautas generales de todo lo que iréis aprendiendo durante toda vuestra experiencia al lado de esta nueva compañera que es la Fibrosis Quística. Es un apoyo. En ningún momento debe sustituir a vuestro equipo médico profesional que son, junto a vosotros, los que vais a estar al cuidado de vuestro hijo, de vuestra hija, hasta que sea él mismo, ella misma, los que tomen las riendas de su vida, su responsabilidad ante la Fibrosis Quística. Y creedme que lo harán. Y lo harán mejor cuanto más interioricen esto como una circunstancia de vida, no como una anormalidad. Vuestros hijos, son estrategias de vida, no enfermos. Porque el camino es largo, a veces con cuestas y piedras, otras más arenoso, incluso, por fortuna, bien llano muchas veces, pero hay que andarlo. Que esas piedras y esa cuesta no os detengan, que si no lo hacen con vosotros, no lo harán con vuestros hijos.

Fernando Moreno Pizarro

Presidente de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística

Vicepresidente de la Federación Española de Fibrosis Quística



PRÓLOGO



Por Dr. Luis Máiz

Neumólogo. Unidad de Fibrosis Quística del Hospital Ramón y Cajal de Madrid

La Fibrosis Quística (FQ) es una de las enfermedades genéticas más frecuentes en la raza caucásica, con una incidencia en la población española, según estudios de cribado neonatal, de aproximadamente 1/5.000 nacidos vivos. Se calcula que un 4-5% de la población de raza blanca es portadora de esta entidad.

En todo el mundo hay aproximadamente unas 70.000 personas que padecen Fibrosis Quística. La enfermedad se produce por diferentes mutaciones en el gen que codifica la denominada proteína reguladora de la conductancia transmembrana de la Fibrosis Quística (CFTR, por sus siglas en inglés, cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) que actúa como canal de cloro y participa en la regulación de otros canales de transporte de iones. Esta proteína se expresa en las células epiteliales de diferentes órganos y sistemas, como el aparato respiratorio, el páncreas, las vías biliares, las glándulas sudoríparas y el sistema genitourinario. Su alteración conduce a una anomalía en el transporte de iones, de manera que los pacientes producen un moco espeso y viscoso, que obstruye los conductos del órgano donde se localiza, dando lugar a las repercusiones multisistémicas que condicionan la variedad de sus manifestaciones clínicas.

La principal causa de morbilidad y mortalidad es la afectación pulmonar, que es responsable de un 95% de los fallecimientos. En las últimas décadas se ha observado un importante aumento de la esperanza de vida de los pacientes. Así, en los años 40 menos del 50% de los pacientes superaba el año de vida, mientras que la mediana de supervivencia actual, incluido el trasplante pulmonar, según datos de la Fundación Americana de Fibrosis Quística, es de 40 años. Como consecuencia de este aumento de la supervivencia también ha aumentado el porcentaje de pacientes adultos (mayores de 18 años).

Así, este grupo de población se incrementó de un 8% en 1969, al 30% en 1990, 40% en 2003 y 50% en la actualidad, según datos de esta misma Fundación.

Este espectacular aumento en la expectativa de vida de los pacientes se debe, sin duda, a los avances en el cuidado de los pacientes, con la puesta en marcha desde hace décadas de unidades de Fibrosis Quística multidisciplinarias especializadas, con la aparición de fármacos y novedosas formas de administrarlos (antibióticos inhalados, enzimas pancreáticos, solución salina hipertónica, macrólidos, etc.) y mejoras en la nutrición y en las técnicas de fisioterapia respiratoria.

Pero la verdadera “explosión” en el conocimiento de la fisiopatología de esta enfermedad tuvo lugar en 1989, con el descubrimiento del gen CFTR. Desde entonces ha aumentado de manera exponencial el conocimiento en esta enfermedad. Fruto de ello son las terapias de reparación proteica que han aparecido recientemente y que permiten modificar significativamente la progresión de esta enfermedad. Desde esta descripción inicial del gen en 1989, se han descrito ya más de 2000 mutaciones agrupadas en 6 clases.

La Fibrosis Quística constituye un ejemplo de lo que es una enfermedad que puede beneficiarse de la medicina personalizada. En la actualidad, hay dos enfoques muy diferentes que tienen por objetivo corregir el defecto básico: la terapia génica, dirigida a corregir la alteración genética, y la terapia encaminada a corregir el defecto a nivel de la proteína CFTR. Esta última ha logrado unos resultados espectaculares e impensables hace 15 años. Sin llegar a curar la enfermedad, esta terapia enlentece enormemente la progresión de esta. Esperemos que en un futuro no muy lejano podamos ver la curación de esta enfermedad.

Además, en una enfermedad crónica como esta, de inicio en la infancia, tienen una función muy importante las sociedades científicas y laicas que sirven de apoyo a los pacientes, promoviendo el avance científico y dando apoyo a los enfermos y a sus familiares.



La presente Guía de Recién Diagnosticados es fruto del esfuerzo conjunto de todas las personas que se dedican a esta enfermedad. Esperamos que esta obra ayude a los padres a profundizar en el conocimiento de la fibrosis quística y así poder ayudar mejor al cuidado de sus hijos por los profesionales sanitarios.

Dr. Luis Máiz

Neumólogo. Unidad de Fibrosis Quística del Hospital Ramón y Cajal de Madrid





PRIMEROS MOMENTOS

Por Francisca Cuadrado

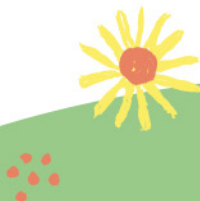
Psicóloga de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística

¿Cómo te sientes?

En un solo instante la vida ha cambiado totalmente. Tras recibir el diagnóstico de Fibrosis Quística de vuestro hijo/a, se desencadena en vuestro interior un enjambre de sentimientos y emociones. La Fibrosis Quística, una enfermedad desconocida para la mayoría de las personas, ha irrumpido en vuestro día a día, sin pedir permiso, así que tras el shock inicial, la confusión y la incredulidad emergen con toda su fuerza. Es muy posible que en principio os sintáis muy desgraciados y perdidos. Estas reacciones son normales, todas las personas que lo han vivido anteriormente lo han vivido igual y... pasarán.

Las primeras emociones que aparecen asociadas a la enfermedad crónica son la confusión y la parálisis. El impacto emocional y psicológico que genera el momento del diagnóstico de una enfermedad crónica grave permanece en la memoria a lo largo del tiempo. En la angustia, es probable que podáis recordar poco de las primeras explicaciones ofrecidas por el equipo médico-sanitario sobre la enfermedad de vuestro/a hijo/a, siendo capaces de recordar sólo pequeñas fracciones muy específicas de información y con un alto contenido catastrofista.

La sobrecarga emocional que genera la información que estáis recibiendo hace que vuestro sistema inmunológico os proporcione una capa protectora en la que se produce una selección importante de la información de manera que la parálisis y la confusión es la respuesta del organismo para prevenir y/o controlar las posibles consecuencias de esta sobreestimulación.



Es normal, y preguntar las dudas las veces que sean necesarias, recopilar la información dada escribiendo las instrucciones o pedir a un familiar o amigo que os ayude a mantenerse al tanto de la nueva y compleja información, serían algunas formas de controlar este primer estado de confusión.

Con gran fuerza surge habitualmente la **negación, el miedo y la desesperanza**. En los primeros días después del diagnóstico, muchos padres suelen negarse a sí mismos la situación en la que se encuentran. Simplemente, no pueden creerse que su hijo/a tenga una enfermedad como la Fibrosis Quística. Así que para convencerse a sí mismos que el diagnóstico es un error, buscan una segunda o tercera opinión. Este proceso de negación aparece como un mecanismo de defensa que les permite sobrevivir los primeros días después del diagnóstico a pesar de su miedo y desesperanza. Sin embargo poco a poco empezamos a escuchar datos favorables que nos permiten contener las emociones y empezamos a aceptar gradualmente la nueva situación, de manera que ahora ya nos vemos capaces de los ajustes y arreglos necesarios para el tratamiento. Empezar a tomar decisiones, estudiar las opciones de tratamiento, aprender cosas sobre la enfermedad, y establecer una relación agradable con el hospital y el personal sanitario serían las acciones apropiadas para el manejo de estas emociones.

El enfado, es casi una respuesta universal al diagnóstico de una enfermedad crónica. Sentirse frustrados, llenos de miedos, e incluso, en ocasiones culpables es habitual y necesitamos expresar estas emociones. Sin embargo, y a pesar de tener en cuenta que los sentimientos de enfado son normales hay que descubrir formas saludables de expresarlos, lo que puede permitir un ajuste psicosocial más adecuado. Mejorar la comunicación con los doctores y enfermeras/os, discutir los sentimientos con personal especializado, hablar con los/las padres/madres de otros/as niños y niñas afectados/as, realizar ejercicio físico, hacer yoga o actividades de relajación, escuchar música, hablar con los amigos, pertenecer a grupos de apoyo, dedicar un día a la semana o al mes especialmente para su disfrute, etc., sería el tipo de acciones óptimas para controlar estas emociones.

También es habitual la convivencia con la tristeza y la esperanza. El sentimiento de pérdida desde el principio es extenso. Obviamente todo es nuevo y podemos no sentirnos preparados para afrontar el difícil camino que tenemos por delante. Anticipar la pérdida de los sueños y aspiraciones sobre vuestros/as hijos/as y las vuestras propias, nos lleva a no sentirnos capaces de tratar con la cantidad de nuevas circunstancias en la que se ve envuelta la familia. En general, la tristeza puede sumergirnos en un proceso de duelo incluso cuando el pronóstico es bueno. Sin embargo, la necesidad de una actitud positiva ante cualquier situación hace que nos agarremos a los focos de esperanza según el estado en el que se encuentre: desde la esperanza de una curación a la esperanza a que la próxima hospitalización sea lo más tarde posible; desde la esperanza de que nuestro/a hijo/a tenga una vida normalizada hasta la esperanza de que no sufra dolor. Pero, para que ésto se produzca, es recomendable tener un buen conocimiento de la situación actual, tanto del estado del niño como de los avances técnicos y médicos, relacionados con la enfermedad, así como mantener un foco realista sobre lo que nuestro/a hijo/a puede hacer o conseguir en función de sus circunstancias, ya que siempre hemos de ver la esperanza como un bienestar actual y un deseo de un mañana mejor.

Pero no intentéis adelantar nada, la adaptación a la enfermedad crónica, como a cualquier situación altamente estresante y que se mantiene en el tiempo, se produce de manera progresiva. De alguna manera, todas las acciones concretas que hemos sugerido tienen una misión fundamental: entender la enfermedad e integrarla en la cotidianidad, para ello hemos de trabajar para conseguir no sentirnos abrumados por ella, y conseguir que ésta sea una cosa más en la familia, sin ser el centro de todo y sin que todo en la familia gire en torno a ella.



Sólo en la medida que se consiga esta integración de la enfermedad en el día a día, seremos capaces de ver las muchas posibilidades que vuestro/a hijo/a puede tener a lo largo de su vida.

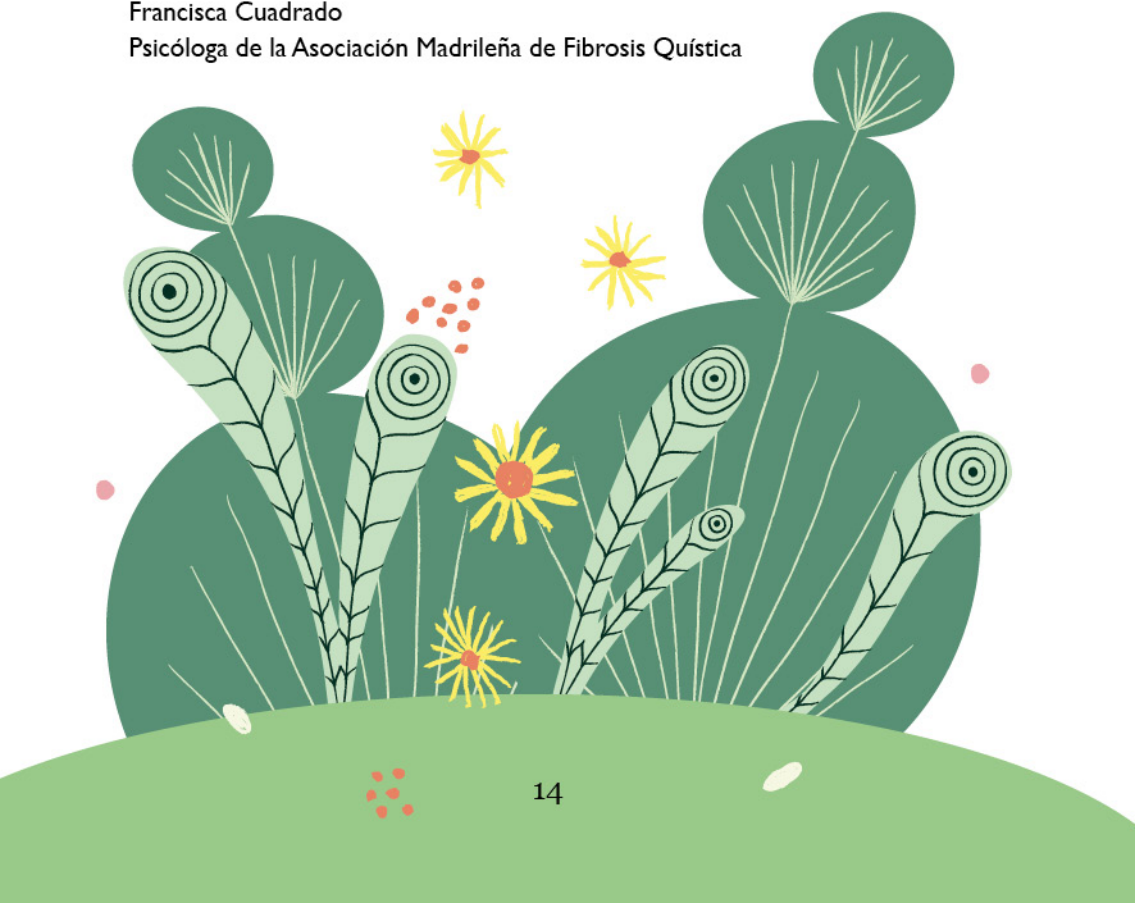


Tal vez, su hijo/a nunca sea un excelente deportista, o incluso, tal vez no consiga un premio nobel, pero como la mayoría de las personas, será capaz de disfrutar de las cosas bellas de la vida, podrá reír con los amigos, escuchar buena música, leer buenos libros y aportar sus ideas y experiencias a la sociedad que le rodea.

Él/ella no estará condicionado por su enfermedad sino por cómo la viva, no estará limitado/a por lo que pueda hacer sino por lo que no intente conseguir. Aprenderá, en definitiva a vivir en armonía con sus circunstancias, como cualquier persona.

Francisca Cuadrado

Psicóloga de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística



EL DÍA A DÍA. ¿CÓMO CONTINUAR CON NUESTRA VIDA?



Por Francisca Cuadrado

Psicóloga de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística

¿A quién se lo decimos y cómo?

Informar sobre la enfermedad de vuestro/a hijo/a a las personas que van a tener un mayor contacto, es importante. Las redes de apoyo son fundamentales en el manejo diario de la Fibrosis Quística. Las necesidades son muchas y hay que aprender y ajustar muchas cosas. Si ya es difícil hacernos con un nuevo miembro en el ambiente familiar, lo es mucho más cuando además tiene unas necesidades de tratamiento diario adicionales. Integrar a personas vinculadas afectivamente con vosotros en el cuidado y conocimiento de la enfermedad de vuestro hijo es una estrategia óptima y muy positiva.

¿Qué pasa con nuestros otros hijos, si los tenemos?

Obviamente no hay que olvidarlos. Como padres y madres tenemos el compromiso de ofrecer a nuestros/as hijos/as la atención necesaria para que se desarrollen adecuadamente tanto física, emocional como socialmente. Involucrar a los otros/as hijos/as, en la enfermedad del/ de la hermano/a es fundamental. Explicarles qué es la Fibrosis Quística y cómo afecta, siempre adecuando la información a su nivel de comprensión y desarrollo, es básico. Así entenderá qué le pasa a su hermano/a, por qué necesita tantos cuidados y por qué nos importa tanto que coma, o que no se resfríe.



Además es fundamental integrarlos para que no se sientan desplazados. Es normal que en la vorágine de la nueva convivencia con la Fibrosis Quística tendamos a dejar a un poco al margen lo que parece que no necesita de nuestra atención de una forma inmediata, pero no debemos olvidar que los hermanos nos necesitan tanto como nuestros/as hijos/as afectados.

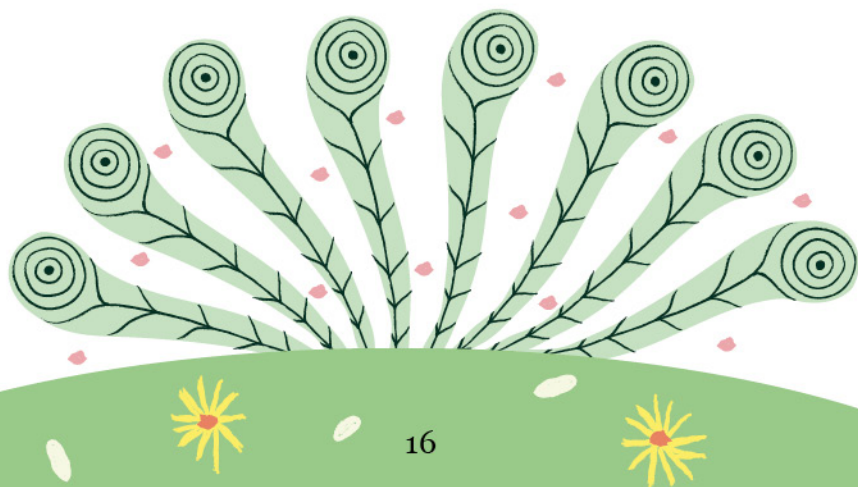
¿Qué pasa con nuestro trabajo?

Muchos padres y madres, en el momento del diagnóstico se plantean la posibilidad de que uno de ellos aplase o abandone su trabajo para centrarse más en el cuidado del niño/a con Fibrosis Quística. Es una decisión de la pareja y va a depender de las necesidades y posibilidades de la familia.

En principio, parece una opción obvia, nos sentimos desbordados, por todo lo que supone la enfermedad y sus cuidados, y pensar “¿por qué no?, quién mejor que nosotros para cuidar de nuestros hijos”, es normal. Si se puede y os apetece hacerlo ¡¡genial!!, y si no es posible hacerlo, por las circunstancias, también genial. No existe la opción óptima, lo que vosotros consideréis mejor, es lo óptimo. Además, no tiene por qué ser una opción definitiva. Las decisiones son reversibles. Valorad tranquilamente vuestra situación y decidid.

Francisca Cuadrado

Psicóloga de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística



FISIOTERAPIA



Por Paul Burnham y Tamara del Corral

Fisioterapeutas de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística

La fisioterapia respiratoria consiste en una serie de técnicas manuales y ejercicios respiratorios, como el drenaje postural o el ciclo activo, que se utilizan para facilitar el drenaje y la eliminación de las secreciones de diferentes zonas del pulmón mediante la producción de tos.

Los ejercicios de fisioterapia respiratoria ayudan a las personas con Fibrosis Quística a:

- Disminuir el riesgo de infección pulmonar.
- Mejorar su estado físico.
- Mejorar su capacidad pulmonar.
- Mantener fuertes los músculos de la respiración y prevenir posturas incorrectas.
- Incrementar su autonomía y beneficiar su salud.

Debéis empezar a hacer la fisioterapia respiratoria a vuestro/a hijo/a desde el primer día. En el hospital, o con la ayuda de un fisioterapeuta especializado como los que hay en la asociación, aprenderéis las técnicas más adecuadas para vuestro/a hijo/a, que vosotros mismos podréis aplicar en casa.

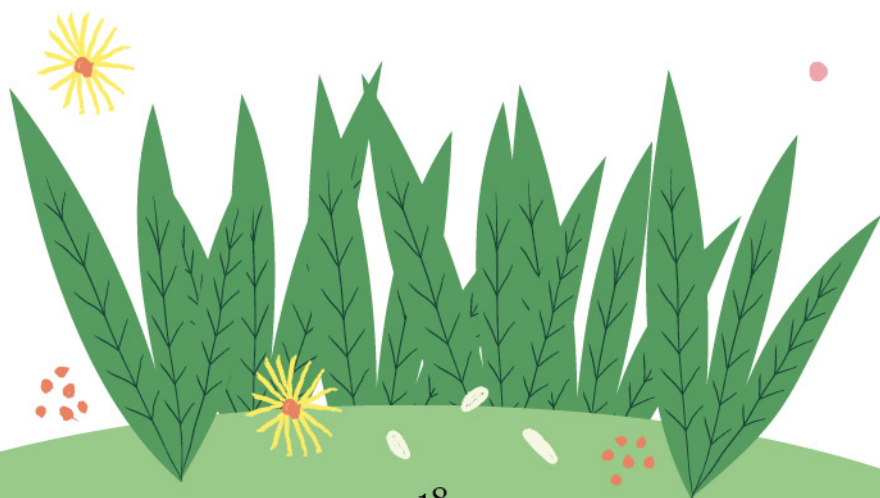


Para favorecer la adherencia al tratamiento de fisioterapia respiratoria no debéis olvidar que....

Es importante adquirir una rutina de ejercicios cuanto antes, incluyéndola en el quehacer diario de vuestro/a hijo/a, intentando que forme parte de sus hábitos de vida, como comer, dormir, mantener una higiene diaria, tener actividades recreativas...

Es recomendable para mantener un buen estado de salud que las sesiones de fisioterapia se realicen todos los días, pudiendo realizarla al menos dos veces al día en fases estables. En periodo de agudizaciones, (más cargados de moco), la realizaremos las veces al día que sea necesario. En cualquier caso será el especialista quien os indicara la frecuencia y las variaciones.

El tratamiento de fisioterapia respiratoria requiere de un aprendizaje que seguro iréis adquiriendo día a día. Otras familias de la asociación han recurrido a nosotros para aclarar dudas que, como a ti, le surgieron en los primeros momentos.



A continuación, os indicamos algunas de sus preguntas que os pueden ayudar a iniciaros en el tratamiento de la fisioterapia respiratoria.

- **¿Quién debe hacer la fisioterapia al niño/a?**

Después del diagnóstico y durante la hospitalización, si se requiere, será el fisioterapeuta de la Unidad Hospitalaria la persona que indicará el tratamiento a seguir y enseñará a los padres cómo realizarlo. Ellos serán los principales encargados de realizar la fisioterapia al niño/a y de involucrar a otras personas (abuelos, hermanos etc.) en el tratamiento para que nadie se vuelva imprescindible hasta que el niño o la niña aprenda a realizarlo por sí mismo/a.

- **¿Cuándo debemos hacer partícipe al niño/a de la fisioterapia?**

Los ejercicios respiratorios pueden introducirse en forma de juegos a edades tempranas, dos o tres años, como por ejemplo soplar unas pompas de jabón en una mesa, respirar frente a un espejo etc. (Podéis pedir más información a vuestro especialista). Conforme vaya siendo mayor, el/la niño/a aprenderá a realizar el/ella mismo/a los ejercicios que le enseñe el/la fisioterapeuta.

- **¿Puede hacer daño a mi hijo/a con la fisioterapia?**

La fisioterapia respiratoria no produce dolor, aunque los/las niños/as pequeños/as pueden intentar evitarla quejándose diciendo que les duele.

- **¿Puedo estar perjudicando a mi hijo/a con la fisioterapia?**

Los ejercicios de fisioterapia no perjudican aunque creamos que no lo estamos haciendo correctamente. Con el tiempo y el asesoramiento adecuado se va aprendiendo a manejar estas técnicas.



- ¿Qué otros aspectos podemos fomentar en nuestro hijo dentro del cuidado respiratorio?

Es adecuado fomentar el ejercicio habitual en niños/as tanto si tienen Fibrosis Quística como si no la padecen. Correr, saltar, nadar etc. , son ejercicios excelentes. Se les debe animar haciendo que el/la niño/a se divierta, y no limitar, salvo por indicación médica, su participación en actividades y juegos escolares y lúdicos.

Paul Burnham y Tamara del Corral
Fisioterapeutas de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística



NUTRICIÓN



Por María Garriga y Ana Irene Alvarado

Nutricionistas

I. LA ALIMENTACIÓN Y NUTRICIÓN EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

En un gran porcentaje de los pacientes con fibrosis quística, se encuentra afectado el sistema digestivo. En estos pacientes, el páncreas no segrega la suficiente cantidad de enzimas pancreáticas como para digerir bien los alimentos (sobre todo grasas y proteínas).

El cuerpo necesita digerir bien los alimentos (“cortar” los alimentos en trocitos más pequeños) para poder absorberlos en el intestino y que los nutrientes pasen a la sangre. Si no hay un manejo correcto de la nutrición, el/la niño/a puede llegar a desnutrirse debido a la malabsorción.

Hay una estrecha relación entre una alimentación y nutrición correcta con el peso y la función pulmonar, por lo que es importante realizar un adecuado aporte de nutrientes para el mantenimiento de una buena salud.

II. LOS NUTRIENTES DE LOS ALIMENTOS

LOS MACRONUTRIENTES

Las **proteínas** son las encargadas de construir nuestros tejidos, formar parte del sistema inmunitario, hormonas, transporte celular.... Son imprescindibles para el crecimiento y para el correcto funcionamiento del organismo.

Están presentes en todos los productos de origen animal, en las legumbres y en los frutos secos y, en menor cantidad, en los cereales.



La **grasa** (lípidos) constituye el nutriente energético por excelencia: 1 gramo de grasa aporta 9 Kcal frente a los 4 Kcal de proteínas y carbohidratos, además, hace que la comida sea más apetecible y por lo tanto el niño tiende a preferir alimentos grasos.

La grasa es necesaria para la vida, es la precursora de muchas hormonas, forma parte de las membranas de las células y hay algunos ácidos grasos que el cuerpo no puede sintetizar, por lo que hay que consumirlos en la dieta. La grasa es, además, el vehículo de las vitaminas liposolubles A, D, E y K.

Se deben priorizar las grasas saludables como las del aceite de oliva o pescado y evitar las perjudiciales como las de los productos ultraprocesados (bollería industrial, productos precocinados...)

Los **carbohidratos** tienen como función aportar energía de fácil utilización (4 kcal por gramo).

Algunos alimentos tienen azúcares (carbohidratos más simples) como las frutas y la miel y otros tienen almidones (carbohidratos más complejos que en el cuerpo se digieren y se absorben como glucosa) como el arroz, pasta, pan, patatas, legumbres...

LOS MICRONUTRIENTES

Las **vitaminas y minerales** no aportan calorías, pero son imprescindibles para todas las funciones del cuerpo ya que intervienen en multitud de procesos celulares. Existen dos tipos de vitaminas:

- Hidrosolubles: son 8 vitaminas del complejo B y la vitamina C.
- Liposolubles: son las vitaminas A, D, E y K.



Además, necesitamos unos 18-20 minerales (calcio, fósforo, magnesio, zinc, potasio, sodio...). Cada micronutriente tiene sus funciones, por ejemplo, pueden intervenir en el metabolismo y obtención de energía, formación de los huesos, producción de hormonas, funcionamiento del cerebro, crecimiento, sistema inmunitario etc.

Una dieta variada (que incluya diversos grupos de alimentos) asegura todos los micronutrientes en personas sanas. Sin embargo, en fibrosis quística, al haber malabsorción de grasas, es común el déficit de las vitaminas liposolubles (A,D,E,K) por lo que el médico puede prescribir suplementos las vitaminas necesarias para que no existan carencias.

OTROS COMPONENTES DE LOS ALIMENTOS

Además de los nutrientes indispensables, los alimentos poseen otros compuestos bioactivos que influyen en la actividad celular y en los mecanismos fisiológicos y que tienen efectos beneficiosos para la salud. La mayoría de estos compuestos se encuentran en alimentos de origen vegetal como las frutas y las verduras.



III. CONSEJOS GENERALES DE ALIMENTACIÓN EN NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

Es importante recordar que no existe ningún alimento que contenga todos los nutrientes esenciales que el organismo necesita. Es necesario combinar los alimentos en nuestra dieta para completar los aportes necesarios de los distintos nutrientes.

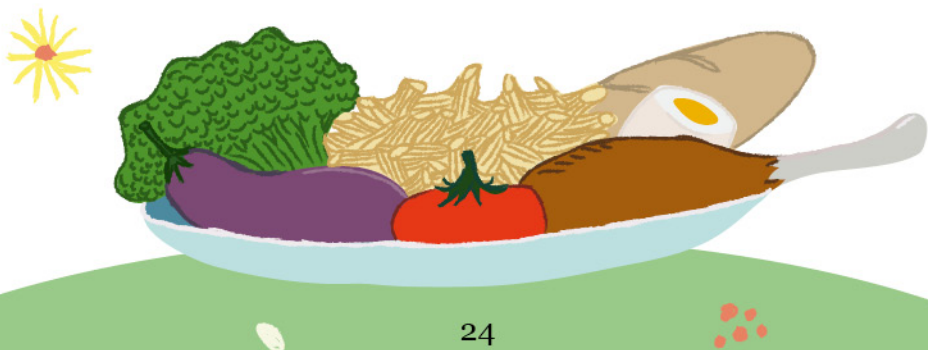
EL PLATO DE LA ALIMENTACIÓN

Una forma muy sencilla de organizar las comidas y cenas es a través de la herramienta “el plato saludable”. En cada comida y en cada cena se debe incorporar tres tipos de alimentos:

- Una parte del plato serán verduras.
- Una parte del plato serán alimentos con carbohidratos como patatas, arroz, pasta... cereales y tubérculos.
- Una parte del plato serán alimentos con proteínas como carnes, pescados, huevos...

Una excepción serían las legumbres que nos aportan tanto carbohidrato como proteína, por lo que acompañadas de verduras, puede ser un plato único.

Las proporciones de cada alimento en el plato varían dependiendo de la persona, actividad física, patología etc. En el caso de los niños con Fibrosis Quística se recomienda, de forma general, un 40% de cereales y tubérculos, un 30% de alimentos proteicos y un 30% de verduras y hortalizas.



AUMENTOS DE CALORÍAS

Recomendaciones prácticas para aumentar las calorías de la alimentación

- Ofrecer gran variedad de alimentos para aportar todos los nutrientes.
- Ofrecer menús sanos y sabrosos.
- Enseñar hábitos alimentarios correctos ya que los/as niños/as copian las costumbres de la familia.
- Lo que importa es lo que el/la niño/a come durante varios días, no lo que come en un día o en una comida.
- Los/las niños/as captan la ansiedad de la familia y eso repercute en su alimentación.
- Atenerse a un horario fijo de comidas.
- No “picar” entre comidas si eso disminuye la cantidad que ingiere en las comidas principales.
- Evitar alimentos bajos en calorías (zumos de frutas light, alimentos light, lácteos desnatados).
- Evitar ofrecer golosinas o pastelitos para que no adquieran malos hábitos y para que no se sacien con alimentos de escaso valor nutritivo.
- Consumir los alimentos que aporten más energía al principio de cada comida (ejemplo: ensalada al final).
- Incluir alimentos con alto contenido en energía: aceite de oliva, aguacate, frutos secos molidos, aceitunas sin hueso trituradas, queso/queso rallado, huevo duro picado.
- Realizar 5 ó 6 comidas al día: 3 comidas principales (desayuno, comida y cena) y 2-3 secundarias (media mañana, merienda, antes de dormir).
- Modificar la forma de cocinar los alimentos para aumentar el aporte calórico: empanar los filetes, añadir queso o picatostes a los purés, poner semillas o frutos secos en las ensaladas...

Es recomendable que los/las niños/as compartan las comidas con la familia, y que disfruten de los mismos alimentos y preparaciones (con pequeñas adaptaciones, si fueran necesarias).

Para los lactantes

- Con alimentos naturales: almidón de maíz como carbohidratos, aceite de oliva como grasa.
- Empleando módulos nutricionales: carbohidratos (dextrinomaltosa), grasa (aceite MCT) o combinaciones de ambos (Duocal®).

Para niños/as y adultos (añadir estos alimentos como enriquecimiento de platos):

- En las sopas, cremas y purés: aguacate, frutos secos molidos, semillas de lino, sésamo etc., aceitunas sin hueso trituradas, quesito / queso rallado, huevo duro picado, aceite de oliva virgen extra...
- En los platos de verdura: rehogarlas con aceite, añadir un sofrito con ajos y jamón, añadir salsa bechamel, mahonesa, frutos secos, pasas u otra fruta desecada...
- En las legumbres y arroces: añadir sofrito de chorizo, una yema de huevo, un sofrito de ajo, jamón, tomate frito...
- En los platos de pasta: incorporar salsas enriquecidas con nata, queso, bacon...
- En las carnes y pescados: sumergirlos en leche antes de cocinarlos, empanados, guisados, rebozados, servirlos con una salsa...
- En los postres se aconseja enriquecer con: azúcar, miel, mermelada, guindas, nata, leche en polvo o condensada, chocolate, frutos secos, dulce de leche, copos de cereales...



HIDRATACIÓN Y SAL



Una hidratación adecuada es importante para todas las personas, pero es especialmente vital en aquellas con Fibrosis Quística ya que tienen mayores pérdidas de sal (cloro y sodio) a través del sudor y esto les hace más propensos a sufrir deshidratación.

La deshidratación es una alteración en la cantidad de agua y minerales de nuestro cuerpo que puede producirse especialmente en épocas de calor, cuando participamos de actividades al aire libre y hacemos ejercicio físico, cuando tenemos fiebre e infección, cuando no bebemos lo suficiente o por varios de estos motivos a la vez.

La aparición de la sed está normalmente activada por un aumento de la concentración de sal en la sangre. Debido a que una persona con Fibrosis Quística pierde más sal en el sudor, la aparición de la sed no se activa y la capacidad de reconocer la necesidad de líquidos se reduce. No podemos confiar en la sensación de sed para predecir que estamos deshidratados.

La mejor forma de aumentar la cantidad diaria de sodio en la alimentación es mediante la adición de sal a los alimentos y elegir los alimentos que son naturalmente ricos en sal (aceitunas, encurtidos, anchoas, salmón ahumado, queso curado, frutos secos salados, salsa de soja, galletas saladas, jamón serrano), intentando comer a diario la mayor cantidad posible de estos alimentos sobre todo en épocas de calor.

Consulte con su médico de la Unidad de FQ la cantidad de sal que debe consumir.



CONSEJOS

- Si el niño toma biberones, no añadir la dosis total diaria de sal en un solo biberón porque hay muchas posibilidades de que se rechace la leche. Se puede añadir una cantidad muy pequeña en cada biberón durante todo el día.
- Si el niño toma lactancia materna ofrecer soluciones de cloruro sódico entre tomas, en un biberón o en una jeringa de 10-20 ml según tolerancia.
- Dispensar y dosificar la cantidad de sal en un recipiente para luego repartirla en cada comida.
- Siempre viajar con sal y una botella de agua.
- Elegir las variedades 'saladas' de los alimentos, por ejemplo, frutos secos fritos salados, galletas, etc.

María Garriga

Dietista – Nutricionista

Unidad de Fibrosis Quística, Hospital Ramón y Cajal de Madrid

Irene Alvarado

Dietista – Nutricionista

Vocal de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística



ASOCIACIÓN MADRILEÑA DE FIBROSIS QUÍSTICA

Por Alfredo Gil González y Rocío García Ferrero

Trabajadores sociales de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística

La Asociación Madrileña de Fibrosis Quística está formada por familias como la tuya, en la que una persona tiene Fibrosis Quística. A través de una serie de servicios y actividades pretendemos mejorar la calidad de vida de todos/as vosotros/as, siendo este nuestro principal objetivo.

En el momento en el que os encontráis y seguramente en el futuro, os asaltarán infinidad de preguntas. Algunas hemos tratado de responderlas en este manual, pero debéis recordar que nosotros estamos para prestar ayuda y apoyo, recurrir a nosotros cada vez que lo necesitéis.

La asociación ha ido adaptándose a la realidad de la Fibrosis Quística y a las demandas que como familias nos habéis ido planteando. En este momento, contamos con un equipo multidisciplinar de profesionales, dispuestos a acompañaros y hacer que vuestro día a día sea más sencillo.



Como familias podéis participar de los siguientes servicios de la asociación:

Área social

Acompañamiento social a familias.
Acogida a Recién Diagnosticados, Tramitación de Recursos y Ayudas Sociales.
Servicio de Información y Orientación.

Área psicológica

Atención y apoyo emocional.
Intervención en momentos de cambio.

Área de apoyo y adherencia al tratamiento

Servicio de Fisioterapia Respiratoria.
Servicio de Nutrición.
Servicio de Deporte.

Área sanitaria

Coordinación y apoyo a las Unidades de Fibrosis Quística.
Participación y apoyo en nuevas investigaciones y tratamientos.

Área de incidencia social y política

Representación institucional, reivindicación de derechos.
Sensibilización y difusión de la Fibrosis Quística.

Área asociativa

Coordinación y gestión de la entidad.
Apoyo al movimiento asociativo.
Desarrollo de actividades lúdicas solidarias.

Área formativa y de apoyo mutuo

Actividades de interrelación entre socios.
Talleres formativos para familias.

Estamos seguros de que poco a poco nos iremos conociendo e iréis conociendo a otras familias, o personas con Fibrosis Quística que se encuentran o se han encontrado en la misma situación que vosotros. En sus vivencias, seguramente encontraréis un punto de partida y una guía cargada de buenos consejos. Vuestras vivencias serán en el futuro la guía para otros padres y madres.

Después de leer este manual, tómate el tiempo que necesites para reorganizar hábitos, rutinas, trabajo etc... Y si lo necesitas, pide ayuda a familiares, amigos, profesionales médicos etc. Recuerda que también puedes contactar con nosotros, si crees que podemos ayudarte en esta nueva etapa.

Asociación Madrileña de Fibrosis Quística

Teléfonos: +34 91 301 54 95 / 690.15.13.80

Email: info@fqmadrid.org y social@fqmadrid.org

Web: www.fqmadrid.org

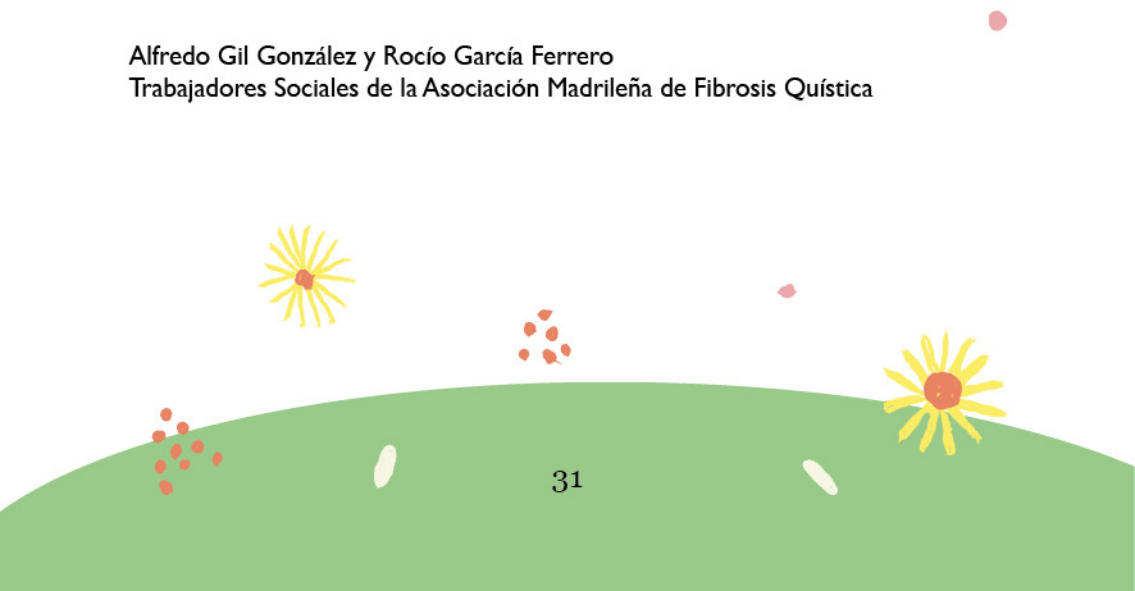
Síguenos...

<https://www.facebook.com/fibrosisquisticamadrid>

<https://twitter.com/@AMadFQ>

Alfredo Gil González y Rocío García Ferrero

Trabajadores Sociales de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística





Y RECUERDA...

- La Fibrosis Quística requiere de ajustes y aprendizajes que irás adquiriendo a medida que vayas interaccionando y conociendo a tu hijo/a. No te agobies, ni te desanimes si necesitas más tiempo que otras personas.
- Afronta esta nueva situación con tranquilidad y confianza en ti mismo. Eso te ayudará a ofrecer lo mejor de ti a tu hijo/a.
- Recurre a especialistas siempre que lo necesites. Estamos aquí para ayudarte y solucionar las dudas y necesidades que te puedan surgir.
- Filtra la información que encuentres en internet, no toda es fiable. Antes de poner en práctica lo que leas en la red, consulta al personal médico-sanitario de tu Unidad o a los profesionales de nuestra asociación.
- Haz partícipe del cuidado de tu hijo/a a toda la familia y no te sientas culpable por ello. Es bueno apoyarse en otras personas para aunar esfuerzos.
- Busca tiempos de descanso y haz planes con tu pareja o amigos. Disfrutar de momentos de ocio y relax os beneficia a ti y a tu hijo/a.
- Disfruta al máximo de tu hijo/a y evita condicionar en exceso su vida a la enfermedad. Ayúdale a disfrutar la vida como un niño/a.
- Cuando llegue el momento, enseña a tu hijo/a a responsabilizarse de su tratamiento, y a incorporarlo con optimismo.



TESTIMONIOS



Testimonio 1. Raquel López

Soy Raquel, mamá de un chico de 16 años y otra niña de 12 años ambos con Fibrosis Quística. Si estáis leyendo esto, es porque os encontráis en la misma situación que yo hace 13 años. Supongo que habréis recibido la noticia con tristeza y sorpresa, a mí me pasó igual. A mi hijo se lo diagnosticaron con 3 años y a mi hija recién nacida, tres meses después. Ahora tenéis el beneficio de poder saberlo desde el principio y empezar con los tratamientos cuanto antes.

En ese momento inicial tenía muchas dudas, si yo iba a ser capaz de llevar la enfermedad, como iba a ser el futuro de mis niños... Ahora os puedo decir que los padres podemos con eso y mucho más. Os recomiendo que seáis organizados y disciplinados. Es cierto que todo requiere un tiempo. Pero os vais a dar cuenta de que podéis hacerlo. Yo tengo muy marcadas e integradas las horas de las terapias para que se hagan todos los días. La medicación tenéis que tenerla muy clara e írsela dando, nada más.

Ahora, cuando echo la vista atrás, me doy cuenta de lo negativo que lo veía todo. Sin embargo no está siendo tan complicado. Mis hijos están estudiando 1º de ESO y 1º de Bachillerato, no han perdido ningún curso. Hacen sus actividades extraescolares, salen con sus amigos, estudian y hacen una vida casi normal, ya que a toda su actividad hay que añadir que necesitan una medicación diaria y unas terapias, aerosoles dos o tres veces al día y deporte. Mi hijo lleva años haciendo natación y, este año, entrena 2 horas al día y compete en la Comunidad de Madrid. Si hace 13 años me dicen esto, no me lo creo.

Actualmente la principal preocupación como madre es su adolescencia, si estudian, con quien salen. La Fibrosis Quística me preocupa pero mucho menos que antes, ahora hay grandes avances y confío en la medicina.



Espero haberos ayudado un poquito, somos muchos padres con niños ya mayores que podemos escucharos y daros ánimos y consejo. Si me necesitáis, por supuesto podéis contar conmigo.

Ánimo papis y mamis, nosotros ganaremos la batalla.

Raquel López

Madre de dos adolescentes con Fibrosis Quística



Testimonio 2. Elisa González



Soy Elisa González, artista plástica, diseñadora de este manual y paciente de Fibrosis Quística. Tengo 28 años y acabo de ser mamá.

Mi caso como paciente es algo particular: me diagnosticaron la Fibrosis Quística a los 13 años, y no empecé con tratamientos nebulizados hasta los 18. Pasé una infancia y adolescencia normal, con algún catarro más que el resto de mis compañeros, pero sin complicaciones. Cuando llegué a Madrid para estudiar Bellas Artes y a tenor de una reagudización, empecé el tratamiento completo de Fibrosis Quística: inhaladores y nebulizadores, fisioterapia respiratoria, vitaminas y antibióticos.

Pero se me juntó el querer disfrutar de la etapa universitaria con la falta de disciplina y adherencia al tratamiento. Aunque terminé la carrera sin problemas, la enfermedad se hizo más patente al comenzar mi etapa laboral. Decidí entonces replantear mi relación con la enfermedad y convertí la Fibrosis Quística en un proyecto artístico, Crepitantes, en el que una serie de ilustraciones y pinturas son protagonizadas por el paciente y el moco. En Crepitantes, todo aquello relacionado con la enfermedad es susceptible de ser representado plásticamente y el moco, en el exterior, se convierte en un compañero al que hay que aceptar y querer. Este proyecto ha cambiado la forma de relacionarme con la Fibrosis Quística, facilitando su aceptación e integración en mi cotidianidad. También acompaña a otros pacientes que siguen el proyecto en el instagram @crepitantes.

Además de Crepitantes he pintado murales inmensos, colaborado con marcas e instituciones como el Museo Reina Sofía, y actualmente trabajo como investigadora en la Universidad Complutense, realizando un Doctorado sobre mocos y fibrosis quística, una frase que nunca pensé que diría.

Elisa González García
Artista plástica y paciente de Fibrosis Quística





DIRECTORIO

Asociación Madrileña de Fibrosis Quística

Teléfono: 91.301.54.95 / 690.15.13.80

Email: info@fqmadrid.org / social@fqmadrid.org

Web: www.fqmadrid.org

Redes Sociales: <https://www.facebook.com/fibrosisquisticamadrid>

<https://twitter.com/@AMadFQ>

Federación Española de Fibrosis Quística

C/José María Haro, nº14, 1ºC

46022 – Valencia

Teléfono: 963.318.200

Email: fqfederacion@fibrosis.org

Web: www.fibrosisquistica.org



Unidades Hospitalarias de Fibrosis Quística de Madrid

Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario La Paz.

Pº de la Castellana, 261

28046 – Madrid

Teléfono: 91.727.72.54 / 53

Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Avda de Córdoba s/n

28041 – Madrid

Teléfono: 91.390.85.73

Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Infantil Niño Jesús.

Avda. Menéndez Pelayo, N° 65

28009 – Madrid

Teléfono: 91.573.52.00 Extensión 276

Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

Ctra. de Colmenar Viejo km. 9,100.

28034 – Madrid

Teléfono: 91.336.90.48 / 80.90

Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Universitario de La Princesa.

c/ Diego de León, 62

28006 – Madrid

Telefono: 91.520.22.77 / 84





Asociación Madrileña de Fibrosis Quística

+34 91 301 54 95 / 690 15 13 80

info@fqmadrid.org y social@fqmadrid.org

www.fqmadrid.org

 /fibrosisquisticamadrid
 @AMadFQ

Colabora:

