

**INSTITUTO ECUATORIANO DE SEGURIDAD
SOCIAL**

HOSPITAL GENERAL AMBATO

**DEPARTAMENTO DE DOCENCIA E
INVESTIGACION**

**INFORME DE ACTIVIDADES:
FIBROSIS QUISTICA**

HOSPITAL GENERAL AMBATO

INFORME DE PROGRAMA DE CAPACITACIÓN

TEMA: DÍA NACIONAL DE LA FIBROSIS QUISTICA



INTRODUCCIÓN

Fibrosis quística

¿Qué es la fibrosis quística?

Es una enfermedad que provoca la acumulación de moco espeso y pegajoso en los pulmones, el tubo digestivo y otras áreas del cuerpo. Es uno de los tipos de enfermedad pulmonar crónica más común en niños y adultos jóvenes. Es una enfermedad potencialmente mortal.

Es causada por una mutación en la proteína transportadora de membrana de la fibrosis quística (CFTR). La CFTR es una proteína localizada en el polo apical de las células de los conductos en bronquios, páncreas, intestino, hígado, vasos deferentes y glándulas sudoríparas. Esto a nivel pulmonar se traduce en falla de secreción de cloruro a través de la CFTR e iones de canales asociados, que conducen a la deshidratación de las secreciones endobronquiales. Esta mucosidad espesa puede no ser eficazmente eliminada por el sistema mucociliar, lo que condiciona la obstrucción de las vías aéreas e infección bacteriana. La colonización y la infección recurrente con *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* y *Pseudomonas aeruginosa* es común y puede progresar a la destrucción de la vía aérea. Hay un pobre pronóstico cuando micobacterias atípicas o cepas de *Burkholderia* colonizan la dilatada vía aérea

¿Causas de fibrosis quística?

En la fibrosis quística, un defecto (mutación) en un gen cambia una proteína que regula el movimiento de la sal al ingresar en las células y salir. El resultado es una mucosidad espesa y pegajosa en los aparatos respiratorio, digestivo y reproductivo, además de una mayor cantidad de sal en el sudor.

Muchos defectos diferentes pueden presentarse en el gen. El tipo de mutación genética se asocia a la gravedad de la afección.

Los hijos deben heredar una copia del gen de cada padre para tener la enfermedad. Si solo heredan una copia, no tendrán fibrosis quística. Sin embargo, serán portadores y posiblemente les transmitan el gen a sus propios hijos.

Manifestaciones clínicas

Los signos y síntomas de la fibrosis quística varían según la gravedad de la enfermedad. Incluso en la misma persona, los síntomas pueden empeorar o mejorar con el paso del tiempo. En algunos casos, los síntomas pueden no manifestarse hasta la adolescencia o la adultez.

Signos y síntomas respiratorios

La mucosidad espesa y pegajosa característica de la fibrosis quística obstruye las vías que transportan el aire hacia adentro y hacia afuera de los pulmones. Esto puede provocar los siguientes signos y síntomas:

Tos persistente con mucosidad espesa (esputo)

Silbido al respirar

Falta de aliento

Intolerancia al ejercicio

Infecciones pulmonares recurrentes

Fosas nasales inflamadas o congestión nasal

Signos y síntomas digestivos

La mucosidad espesa también puede obstruir las vías que transportan las enzimas digestivas desde el páncreas hasta el intestino delgado. Sin estas enzimas, los intestinos no pueden absorber por completo los nutrientes de los alimentos que ingieres. A menudo, el resultado es el siguiente

Heces malolientes y grasosas

Problemas para aumentar de peso y crecer

Obstrucción intestinal, particularmente en los recién nacidos (íleo meconial)

Estreñimiento grave

Factores de riesgo

Antecedentes familiares. Dado que la fibrosis quística es un trastorno hereditario, se transmite de generación en generación.

Raza. Si bien la fibrosis quística se manifiesta en todas las razas, es más frecuente en personas blancas de origen noreuropeo

Complicaciones

Complicaciones del aparato respiratorio

Daño en las vías respiratorias (bronquiectasia). La fibrosis quística es una de las causas principales de la bronquiectasia, una afección que daña las vías respiratorias. Esto dificulta el paso de aire desde y hacia los pulmones y la eliminación de mucosidad de las vías respiratorias (bronquios).

Infecciones crónicas. La mucosidad espesa en los pulmones y los senos paranasales son un medio ideal para la reproducción de bacterias y hongos. Las personas con fibrosis quística pueden tener infecciones en los senos paranasales, bronquitis o neumonía frecuentes.

Bultos en la nariz (pólipos nasales). Dado que el revestimiento interno de la nariz está inflamado e hinchado, es posible que crezcan bultos blandos carnosos (pólipos).

Tos con sangre (hemoptisis). Con el tiempo, la fibrosis quística puede producir adelgazamiento de las paredes de las vías respiratorias. Como resultado, es posible que los adolescentes y adultos con fibrosis quística presenten tos con sangre.

Neumotórax. Esta afección, en la cual se acumula aire en el espacio que separa los pulmones de la pared del tórax, también es más frecuente en las personas mayores con fibrosis quística. El neumotórax puede producir dolor en el pecho y falta de aliento.

Insuficiencia respiratoria. Con el tiempo, la fibrosis quística puede dañar tanto el tejido pulmonar que deja de funcionar. La función pulmonar empeora de manera gradual y, finalmente, puede volverse potencialmente mortal.

Reagudizaciones. Las personas con fibrosis quística pueden experimentar un empeoramiento de sus síntomas respiratorios, como tos y dificultad para respirar, durante varios días o semanas. Esto se llama reagudización y requiere tratamiento en el hospital.

Complicaciones en el aparato digestivo

Deficiencias nutricionales. La mucosidad espesa puede bloquear los tubos que transportan enzimas digestivas del páncreas a los intestinos. Sin esas enzimas, el cuerpo no puede absorber proteínas, grasas ni vitaminas solubles en grasa.

Diabetes. El páncreas produce insulina, que el cuerpo necesita para usar el azúcar. La fibrosis quística aumenta el riesgo de diabetes. Alrededor del 30 por ciento de las personas con fibrosis quística manifiestan diabetes, aproximadamente, a los 30 años.

Obstrucción de las vías biliares. El tubo que transporta bilis del hígado y la vesícula al intestino delgado puede obstruirse e inflamarse, lo que produce problemas hepáticos y, en ocasiones, cálculos biliares.

Obstrucción intestinal. La obstrucción intestinal puede producirse en personas con fibrosis quística de todas las edades. Los niños y adultos con fibrosis quística tienen mayor probabilidad que los bebés de presentar invaginación, una afección en la cual una parte del intestino se pliega como un acordeón.

Síndrome de obstrucción intestinal distal. El síndrome de obstrucción intestinal distal es la obstrucción parcial o total en el punto en cual el intestino delgado se une al intestino grueso.

Complicaciones en el sistema reproductivo

Casi todos los hombres con fibrosis quística son estériles porque el conducto que conecta los testículos y la glándula prostática (conducto deferente) está obstruido con mucosidad o ausente por completo. En algunos casos, con tratamientos de fecundidad y procedimientos quirúrgicos, los hombres con fibrosis quística pueden ser padres biológicos.

Si bien las mujeres con fibrosis quística son menos fértiles que otras mujeres, pueden concebir y tener embarazos exitosos. De todas maneras, el embarazo puede empeorar los signos y síntomas de la fibrosis quística, por lo que debes analizar los posibles riesgos con tu médico.

Otras complicaciones

Adelgazamiento de los huesos (osteoporosis). Las personas con fibrosis quística tienen mayor riesgo de presentar un adelgazamiento peligroso de los huesos.

Desequilibrios de electrolitos y deshidratación. Dado que las personas con fibrosis quística tienen sudor más salado, el equilibrio de minerales del cuerpo puede verse afectado. Los signos y síntomas consisten en frecuencia cardíaca alta, fatiga, debilidad y presión arterial baja.

Prevención

Si tú o tu pareja tienen un familiar cercano que padece fibrosis quística, ambos podrían someterse a una prueba genética antes de tener hijos. La prueba, que se realiza en un laboratorio con una muestra de sangre, puede determinar el riesgo de tener un hijo con fibrosis quística.

Si ya estás embarazada y la prueba genética indica que el bebé puede correr el riesgo de padecer fibrosis quística, el médico puede realizar más análisis en el niño por nacer.

Las pruebas genéticas no son para cualquiera. Antes de decidir hacértelas, debes consultar a un asesor en genética sobre el impacto psicológico que podrían generar los resultados.

Tratamiento

Un diagnóstico temprano de FQ y un plan de tratamiento pueden mejorar tanto la supervivencia como la calidad de vida. El control y vigilancia son muy importantes. Cuando sea posible, se deben recibir cuidados en clínicas con especialidad en fibrosis quística. Cuando los niños llegan a la adultez, deben transferirse a un centro especializado en fibrosis quística para adultos.

El tratamiento para los problemas pulmonares incluye:

Antibióticos para prevenir y tratar infecciones sinusales y pulmonares. Se pueden tomar por vía oral o aplicarse por vía intravenosa o por medio de tratamientos respiratorios. Las personas con FQ pueden tomar antibióticos sólo cuando sea necesario o todo el tiempo. Las dosis a menudo son más altas de lo normal.

Medicinas inhaladas para ayudar a abrir las vías respiratorias.

Otras medicinas administradas por medio de una terapia respiratoria para diluir el moco y facilitar la expectoración son la terapia con la enzima DNAasa y las soluciones salinas altamente concentradas (solución salina hipertónica).

Vacuna antigripal y vacuna antineumocócica de polisacáridos (PPV, por sus siglas en inglés) anualmente (pregúntele a su proveedor de atención médica).

El trasplante de pulmón es una opción en algunos casos.

Es posible que se necesite oxigenoterapia a medida que la enfermedad pulmonar empeore.

Los problemas pulmonares también se tratan con terapias para diluir el moco, lo cual facilita su expectoración fuera de los pulmones.

OBJETIVOS

- Informar a la población sobre la enfermedad y sus posibles complicaciones
- Dar a conocer sobre las diversas manifestaciones clínicas, y cómo actuar frente a esta enfermedad

ALCANCE

Dirigido al usuario de consulta externa del Hospital General Ambato

NORMATIVA

- Exposición
- Charla

PROCEDIMIENTO

- Convocatoria de capacitación
- Elaboración de material para exposición
- Socialización del contenido de la capacitación
- Elaboración del informe

CONCLUSIONES

- ❖ La fibrosis quística es una enfermedad crónica pulmonar y un tratamiento costoso para la familia del enfermo, razón por la cual es importante informar a la población acerca de la misma y cómo prevenirla y manejarla de una manera adecuada.
- ❖ Es importante brindar un tratamiento adecuado al paciente con Fibrosis Quística para prevenir sus posibles complicaciones que pueden acortar el tiempo de vida del paciente, razón por la cual es importante explicar al paciente la importancia de cumplir con su tratamiento médico.
- ❖ Es importante informar a la población de las limitaciones que tiene un paciente con Fibrosis Quística ya que representa un cambio importante en el estilo de vida con respecto a las demás personas, razón por la cual se debe enfatizar en lo mismo para prevenir complicaciones.

ANEXOS

Evidencia fotográfica



RESPONSABLES

Denisse Pinto

Darío Valencia