

Guía Para Padres Sobre Fibrosis Quística

(Llamada Cystic Fibrosis en Inglés)



Departamento de Salud Pública de California
Programa de Enfermedades Genéticas
Programa de Análisis de Recién Nacidos
www.cdph.ca.gov/nbs

A Los Padres:

La ley del Estado de California requiere que se haga el análisis de recién nacidos a todos los bebés antes de que salgan del hospital en que nacieron. Se extrajeron unas pocas gotas de sangre del talón de su bebé. Uno de los análisis fue para detectar la fibrosis quística. Fibrosis quística se llama “cystic fibrosis” en inglés.

Su profesional de la salud le puede haber dicho que su bebé tiene fibrosis quística (CF por sus siglas en inglés). Los bebés con esta enfermedad pueden parecer sanos al nacer e igual tener esta enfermedad. Pero si no se los trata, estos bebés a menudo tienen problemas de salud serios y permanentes. Con atención temprana y continua, su bebé se deberá desarrollar normalmente tanto física como mentalmente.

Este folleto fue escrito para ayudar a los padres a saber más sobre esta enfermedad. Use este folleto para aprender más sobre cómo cuidar a su hijo.

Para más información sobre el Programa de Análisis de Recién Nacidos o la CF, visite nuestro sitio web, en www.cdph.ca.gov/nbs.



Hable sobre este folleto con su médico.

¿Qué Es La CF?

CF es la abreviatura de fibrosis quística por sus siglas en inglés. Es una enfermedad hereditaria que afecta muchos órganos del cuerpo, incluyendo los pulmones y el aparato digestivo. Los bebés que nacen con esta enfermedad no tienen canales de cloruro completamente funcionales en las membranas celulares de muchos órganos. Esta es una enfermedad genética, de manera que su hijo la tendrá toda la vida.

¿Qué Causa La CF?

Una proteína especial, llamada “regulador de la conductancia transmembránica de la CF” (CFTR por sus siglas en inglés), falta o no está funcionando bien. Las personas con CF tienen demasiado cloruro en el sudor y menores cantidades de líquido afuera de las células que recubren los pulmones y otros órganos del cuerpo.

¿Qué Causa Que La CFTR Falte o No Funcione?

Los genes dicen al cuerpo que haga diferentes proteínas. Todos tenemos un par de genes que dan instrucciones para hacer la proteína CFTR. Los bebés con CF tienen un par de genes que no funcionan correctamente. Heredaron un gen que no funciona de su madre y otro de su padre. Debido a los cambios en este par de genes, la proteína CFTR no funciona bien o no se hace de todo.

Los padres de bebés con CF rara vez tienen CF. Cada uno de ellos tiene un solo gen que no funciona para CF. Se llaman portadores. Los portadores no tienen CF porque un gen del par está funcionando correctamente.

¿Cómo Se Diagnostica?

Por lo general se usa la prueba del “cloruro en el sudor” para confirmar la CF. Una sustancia que produce sudor se pone en una pequeña sección del brazo o de la pierna de un bebé. Se usa una pequeñísima corriente eléctrica para hacer que esa parte de la piel sude. Eso no duele. El sudor se junta y se mide la cantidad de cloruro en él. Un alto nivel de cloruro en el sudor confirma la CF. Pero esta prueba no indica la gravedad de la CF. La prueba del sudor, llamada “sweat test” en inglés, por lo general se hace después de que el bebé tiene varios días o semanas de edad, porque los recién nacidos a menudo no tienen suficiente sudor como para hacer bien la prueba.

¿Cuáles Son Los Síntomas De La CF?

En los primeros meses de vida, un bebé con CF puede tener:

- mala digestión de la leche materna o fórmula
- no aumenta de peso normalmente
- tose frecuentemente
- infecciones pulmonares recurrentes
- sudor salado
- heces frecuentes sueltas que son grasosas y con olor
- deshidratación y
- desequilibrio de sal que puede poner en peligro su vida.

Los síntomas de CF pueden ser variables. Algunos tienen menos síntomas y otros tienen problemas de salud más serios. Entre el 15 y el 20% de los recién nacidos con CF tienen un bloqueo en los intestinos al poco tiempo de nacer. Eso está causado por heces espesas que quedan atascadas en los intestinos. Un 15% de los niños con CF tienen problemas pulmonares, pero no tienen problemas digestivos. Un 85% de los niños con CF tienen problemas pulmonares e intestinales de intensidad variable.

¿Cuál Es El Tratamiento De La CF?

El tratamiento temprano, junto con atención de la salud constante a cargo de un equipo en un centro de atención especializado puede aliviar muchos de los problemas de la CF. Uno de los objetivos es proporcionar la cantidad correcta de nutrientes para hacer que su hijo crezca hasta llegar a su potencial. Otro objetivo del tratamiento es mantener los pulmones de su hijo sin infecciones. El tratamiento puede incluir enzimas pancreáticas, suplementos dietéticos, percusión del pecho, antibióticos y otros medicamentos. Los siguientes tratamientos son típicos para niños con CF.

Alimentación Y Vitaminas

Suplementos De Vitaminas – A las personas con CF les cuesta trabajo absorber ciertas vitaminas, como las vitaminas A, D, E y K. Es posible que el centro de CF sugiera estos suplementos para su hijo.

Alimentación Con Muchas Calorías – Muchos bebés con CF necesitan más comida que lo habitual para permanecer sanos. Algunos bebés necesitan el doble de las calorías promedio para crecer bien. El personal del centro de CF le puede ayudar a diseñar un buen plan de nutrición para su hijo.

Enzimas Pancreáticas – La mayoría de las personas con CF necesitan tomar enzimas digestivas antes o después de cada comida y bocadillo. Las enzimas ayudan a su hijo a digerir y absorber la comida correctamente y permiten que aumente de peso y crezca a un ritmo sano. El personal del centro de CF le explicará cómo usar esas preparaciones.



Limpieza De Las Vías Respiratorias

Este tratamiento se hace para romper y mover la mucosidad que se asentó en los pulmones para que se pueda expectorar. Esto se hace varias veces por día y puede llevar hasta 20 ó 30 minutos por vez. Como padre o encargado de cuidar al niño, usted participará en la percusión del pecho. Esta técnica involucra dar golpes en el pecho y en la espalda para romper y mover la mucosidad. El personal del centro de CF le mostrará cómo hacerlo. Cuando su hijo sea un poco más grande podrá usar un chaleco especial o podrá usar una máquina. Esos métodos causan vibraciones en el pecho y la espalda que aflojan la mucosidad.

Medicamentos

Se usan medicamentos antiinflamatorios para reducir la inflamación (hinchazón) común en los pulmones de los niños con CF.

Los antibióticos se usan para luchar contra las bacterias que infectan los pulmones de los niños con CF. Algunos antibióticos se toman oralmente y otros se inhalan.

Los broncodilatadores son medicamentos que se inhalan y se usan para prevenir y tratar las sibilancias, la dificultad para respirar y la congestión del pecho que causan las enfermedades pulmonares. También se usan para prevenir las dificultades para respirar durante el ejercicio físico. Funcionan relajando y abriendo las vías aéreas en los pulmones para hacer que sea más fácil respirar. Vienen como una solución (un líquido) que se inhala por boca usando un nebulizador (una máquina que convierte el medicamento en un vapor que se puede inhalar) y como un aerosol que se inhala por boca usando un inhalador. Otro medicamento inhalado que puede recetar su médico hace que la mucosidad en los pulmones de su hijo sea menos espesa.

¿Cómo Sé Si Mi Hijo Se Está Desarrollando Bien Con El Tratamiento?

El centro de CF, el médico de su bebé y ustedes como padres son un equipo para ayudar a cuidar a su hijo y prevenir que ocurran problemas. Verifique lo siguiente:

- Líquido extra. Los niños con CF pierden más sal que otros. Es posible que su hijo necesite beber más agua y líquidos para permanecer hidratado, especialmente en tiempo cálido y al hacer ejercicio.
- Crecimiento. Verificar que la nutrición sea buena y manejar los problemas digestivos con enzimas pancreáticas ayudará a que su hijo aumente de peso y crezca bien.
- Manejo de los problemas respiratorios. Siga siempre las instrucciones para el cuidado de las vías respiratorias y reconozca los signos tempranos de infección, para que el tratamiento pueda empezar lo antes posible.
- Visitas al médico. Se debe ir al centro de CF al menos cada tres meses, además de las visitas periódicas al médico de su bebé. Esas visitas ayudarán a vigilar la salud de su bebé, para que se puedan iniciar tratamientos preventivos lo antes posible.

¿Cómo Mantengo A Mi Hijo Sano?

Debido a que los niños con CF tienden a tener más infecciones de los pulmones que otros, lo mejor es limitar el contacto con gérmenes lo más posible haciendo lo siguiente:

- Lavarse las manos cuidadosamente – Esta es una de las mejores maneras de evitar contagiarse o disminuir gérmenes.
- Vacunas – Verifique que su hijo obtenga todas las vacunas recomendadas, incluyendo la vacuna contra la gripe. Otros miembros de la familia también se tienen que vacunar. Hable con su médico contra la infección por el VRS (virus respiratorio sincicial) con inyecciones mensuales de Palivizumab durante el invierno.
- Infecciones cruzadas – Evite a otras personas con CF y a otros con el sistema inmunológico afectado hasta hablar con el equipo de atención de la CF.
- Humo – Mantenga a su hijo alejado de todos los tipos de humo. Puede aumentar las infecciones pulmonares y el daño a los pulmones.

¿Qué Debo Hacer Si Mi Hijo Se Enferma?

Si su hijo tiene una infección pulmonar y está tan enfermo que no puede comer o seguir sus hábitos normales de salud, llame inmediatamente a su médico. Es posible que con ciertas enfermedades sea necesario ver a su hijo en el hospital para que lo traten.



Si está de vacaciones fuera de su hogar y tiene que ver a un médico, pida a su médico que le entregue una carta que diga:

- Que su hijo tiene CF
- Los medicamentos que toma
- Otros problemas especiales
- A quién llamar en caso de emergencia

En la página 10 hay un modelo de este tipo de carta de viaje para referencia.

¿Crecerá Mi Hijo Como Todos Los Demás?

Las mejoras recientes en la investigación y el tratamiento de la CF han mejorado los resultados para los bebés, los niños y los adultos con CF. La CF es una enfermedad crónica, pero se puede tratar. Muchos pacientes con CF ahora tienen buena calidad de vida hasta bien entrada en la edad adulta. La clave es aprender sobre la CF, seguir las recomendaciones de sus médicos, cumplir al pie de la letra con el plan de tratamiento de su hijo e ir a las visitas periódicas del bebé y a las citas que se hagan con su equipo de CF. Estas medidas optimizarán la salud, la capacidad de crecimiento y el desarrollo de su hijo.

Para más información sobre la CF, póngase en contacto con su médico o con el centro de CF.

Recursos

Cystic Fibrosis Research, Inc.
2672 Bayshore Parkway, Ste. 520
Mountain View, California 94043
(650) 404-9975
www.cfri.org

Cystic Fibrosis Foundation
6931 Arlington Road
Bethesda, Maryland 20814
(800) 344-4823 ó (800) Fight CF
www.cff.org

Notas Y Preguntas

Medicamentos Que Recetaron A Mi Bebé:

Antiinflamatorios:

Antibióticos:

Broncodilatadores:

Carta Modelo De Viaje

Al Interesado:

_____ está bajo la atención del Dr. _____
en el centro de CF en _____. La fibrosis quística
(CF por sus siglas en inglés) es una enfermedad hereditaria que
afecta los pulmones y el aparato digestivo.

Como parte de su atención médica, las personas con CF
necesitan tomar los siguientes medicamentos.

Además, otros problemas a los que se debe prestar atención son:

Por favor llame si tiene preguntas.

Atentamente

Firma del Médico

Nombre En Letra De Molde

Número de Teléfono

Fecha

California Children's Services And/Or CF Foundation Approved CF Centers

Norte de California

Children's Hospital & Research
Center at Oakland
Oakland, CA 94609
(510) 428-3305

Lucile Salter Packard Children's
Hospital at Stanford
Palo Alto, CA 94301
(650) 723-5191

UCSF Pediatric Pulmonary Center
Walnut Creek, CA 94598
(925) 280-8131

Sutter Memorial Hospital
Sacramento, CA 95819
(916) 453-1454

UC Davis Medical Center
Sacramento, CA 95817
(916) 734-3189

UC San Francisco Medical Center
San Francisco, CA 94143
(415) 476-2072

Kaiser Permanente No. California*
Oakland, CA 94611
(510) 752-6596

Sur de California

Children's Hospital Central
California
Madera, CA 93638
(559) 353-5587

Children's Hospital of Los Angeles
Los Angeles, CA 90027
(323) 669-4539

Children's Hospital of
Orange County
Orange, CA 92868
(714) 289-4059

Rady Children's Hospital, San Diego
San Diego, CA 92123
(858) 966-6790

Naval Medical Center**
San Diego, CA 92134
(619) 532-6896

Loma Linda University
Loma Linda, CA 92354
(909) 558-2301

Miller Children's at Long Beach
Memorial Medical Center
Long Beach, CA 90801
(562) 933-8567

Pediatric Diagnostic Center
Ventura County Medical Center
Ventura, CA 93003
(805) 641-4490

Kaiser Permanente So. California*
Panorama City, CA 90033
(818) 375-2909

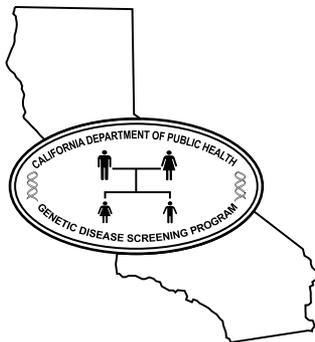
* Sólo para pacientes de Kaiser

** Sólo para pacientes militares

Agradecimientos

Deseamos agradecer a las siguientes personas por su aporte a este folleto:

- * El personal de los Centros de Fibrosis Quística de Servicios para los Niños de California, incluyendo directores médicos, otros médicos, asesores genéticos, enfermeras, trabajadores sociales y otros miembros del equipo de CF.
- * El personal de los Centros de Servicio de la Zona de Análisis de Recién Nacidos de California, incluyendo asesores médicos, directores de proyectos, coordinadores, especialistas en programas, enlaces comunitarios y asistentes administrativos.



**California Department of Public Health
Genetic Disease Screening Program**