



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**

**FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES  
CUAUTITLAN**

**SEMINARIO DE FARMACIA HOSPITALARIA Y COMUNITARIA**

56  
2 es.

*Registación Discardada*

**ELABORACION DE UN FOLLETO PARA PACIENTES  
CON FIBROSIS QUISTICA (MUCOVISCIDOSIS)**

**TRABAJO DE SEMINARIO**

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

**QUIMICA FARMACEUTICA BIOLOGA**

**P R E S E N T A :**

**SANDRA ANTONIETA PALACIOS GARCIA**

ASESORA: M. EN F.C. BEATRIZ DE JESUS MAYA MONROY

CUAUTITLAN IZCALLI, EDO. DE MEXICO.

1998.

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

265594



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

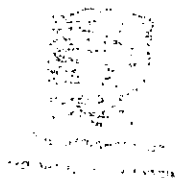
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



UNIVERSIDAD NACIONAL  
AVENOMA DE  
MEXICO

FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES CUAUTITLAN  
UNIDAD DE LA ADMINISTRACION ESCOLAR  
DEPARTAMENTO DE EXAMENES PROFESIONALES

FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES CUAUTITLAN



DR. JUAN ANTONIO MONTARAZ CRESPO  
DIRECTOR DE LA FES-CUAUTITLAN  
PRESENTE.

AT'N: Q. MA. DEL CARMEN GARCIA MIJARES  
Jefe del Departamento de Exámenes  
Profesionales de la FES-C.

Con base en el art. 51 del Reglamento de Exámenes Profesionales de la FES-Cuautitlán, nos permitimos comunicar a usted que revisamos el Trabajo de Seminario:

Farmacia Hospitalaria y Comunitaria  
"Elaboración de un folleto para pacientes con  
Fibrosis Quística (Mucoviscidosis)"

que presenta la pasante: Sandra Antonieta Palacios García,  
con número de cuenta: 9460155-4 para obtener el Título de:  
Química Farmacéutica Bióloga.

Considerando que dicho trabajo reúne los requisitos necesarios para ser discutido en el EXAMEN PROFESIONAL correspondiente, otorgamos nuestro VISTO BUENO.

ATENTAMENTE.

"POR MI RAZA HABLARA EL ESPIRITU"

Cuautitlán Izcalli, Edo. de México, a 12 de Junio de 19 98

MODULO:	PROFESOR:	FIRMA:
I	Q.F.B. Ma. Eugenia Posada Galarza	
II	M. en F.C. Beatriz de J. Maya Monroy	
IV	Q.F.B. Cecilia Hernández Barba	

## Dedicatorias

*¡TE AMO SEÑOR, TU ERES MI FORTALEZA!*

*Mi refugio                      Mi salvador*  
*Mi escudo                      Mi baluarte*  
*Roca mía                      Esperanza mía,*  
*Mi destino*

### A DIOS

Quien me ha dado el milagro de la vida.  
Quien me hace comprometerme a seguirle y amarle.  
Quien con su inspiración y aliento me ha empujado a salir adelante cada día.

A mis Padres: ¡Gracias por su amor, por el esfuerzo para lograr esta meta  
y por todo lo que nos han dado!  
Nunca podré pagar lo que han hecho por nosotras.

Irma García Hernández  
Mami: Mi mejor amiga y confidente.  
Eres la mujer que más admiro.  
Te amo

Antonio Palacios Cortés  
Por todo el esfuerzo que has hecho  
porque estemos bien. Gracias papá.  
Te amo.

Elsy:  
Gracias por ser mi amiga, mi bebé, mi hermana.  
Te quiero nena.

A mis abuelos  
Por el 25% de herencia genética  
que cada uno ha aportado para  
hacer de mí lo que soy.

Gerardo: Por tu apoyo, comprensión,  
por tu amor y por lograr juntos  
una de nuestras metas.  
Te quiero y te admiro.

## **A mis tíos y primos**

**A mis hermanos-amigos del grupo Yzreel Seguidores de la Cruz:**

**Fam. Soto Valle, Fam. Ordóñez Escobar, Fam. García Arriaga, Fam. Galindo Gallardo, Cuco, Arturo, Ameri, Luis G., Ricardo, Mary, Magda, Aimée, Maricarmen, Toñita, Victor M., Abe, Angie, Angie R. y fam., Miriam, Chucho, Vero, Vane, Alicia, Lupita, Arturo A., Jany, Angel, Anel, y todos mis hermanos que compartimos cada momento con Dios.**

**A todos mis compañeros de la Generación 21: al equipo de tocho y coaches, a Gladys, Karina, Itiel, Marita, Nydia, Itzia, Angie, Miny, Cristian, Tona, David, Güicho.**

**A mis amigos de la 17 por todos sus consejos: Mony, Chelita y Marco, Isa, y claro, Faby.**

**A mis amigos: Luz, Nora, Ricardo (q.e.p.d.), por ser jóvenes emprendedores y brillantes.**

**A: Mi madrina Josefina Vallejo, Isa y Gela, fam. Vera Aguilar, madrina Lupita Hernández e hijos, fam. Palacios Alcántara; por lo que hemos compartido.**

**A todos los que dan su vida por el que sufre y por sus demás hermanos, en especial a mis amigos sacerdotes: Pbro. Martín Mejía, Pbro. Isidor Dalmacen, M.Sp. S. Hilario Cedeño, y al casi M. Sp. S. Sergio Osorio. Los admiro.**

**A mis amigos de AFISA: Lic. Pedro Ruisánchez, Arcelia, Saúl y Marco.**

**A todos los pacientes de Fibrosis Quística, a todos los que sufren el dolor de una enfermedad, a quienes los atienden y acompañan...**

## Agradecimientos

A mis maestros, desde que fui a la primaria hasta hoy, por contribuir a mi formación académica, por el ejemplo, las enseñanzas y los momentos compartidos.

Agradezco a mi asesora: M. en F.C. Beatriz de J. Maya Monroy, el apoyo, paciencia y consejos en la realización de este trabajo y de mi servicio social.

A mis profesores de seminario: Q.F.B. Cecilia Hernández, Q.F.B. Maru Posada y Q.F.B. Ricardo Oropeza por las observaciones para mejorar este trabajo y por haber dedicado gran parte de su tiempo para compartir sus conocimientos con nosotros.

Al M.C. Enrique Angeles Anguiano por el apoyo brindado todo este tiempo y al MVZ. Angel Martínez por su amistad y consejos. Al profr. Juan José Lara. a la maestra Idalia Avila, Ana Laura Vazquez, Julio Botello, Enrique Amador, Sandra Díaz y Gerardo Cruz.

De personas como ustedes nace el deseo de ser docente.

A mis compañeros del Seminario de Titulación, por haber alcanzado este logro.

# INDICE

	Página
I. Introducción .....	1
II. Antecedentes .....	3
III. Objetivos .....	4
IV. Folleto .....	5
A. Presentación .....	f.1
B. ¿Qué es la Fibrosis Quística o mucoviscidosis? .....	f.2
C. ¿Hay otros niños que tienen Fibrosis Quística? .....	f.5
D. ¿Desde cuándo existe la Fibrosis Quística? .....	f.6
E. ¿Por qué tengo Fibrosis Quística. ? .....	f.7
F. ¿En qué me doy cuenta que puedo tener Fibrosis Quística? .....	f.11
G. ¿Cómo sabe el médico que tengo Fibrosis Quística? .....	f.13
H. ¿Qué me ayuda a disminuir el malestar por la Fibrosis Quística? .....	f.14
I. Lo que debes saber acerca de tus medicamentos. ....	f.23
J. ¿Qué beneficios te dá cumplir la terapia farmacológica y no farmacológica? .....	f.24
K. ¿Hay alguien que te puede informar sobre los medicamentos que te dan? .....	f.26
L. ¿Qué profesionales te pueden ayudar a mejorar en otros aspectos? .....	f.27
M. Avances en la investigación. ....	f.28
N. Recomendaciones .....	f.29
O. Glosario .....	f.31
P. Bibliografía .....	f.40
V. Conclusiones. ....	6
VI. Recomendaciones .....	8
VII. Bibliografía .....	9

## Indice de tablas

	Página
Tabla 1. Tratamiento con antibióticos para las infecciones respiratorias. ....	f.20
Tabla 2. Tratamiento farmacológico para los problemas digestivos. ....	f.21



## Introducción

Todo lo que el paciente necesita saber debe estar contenido en el folleto de Educación Sanitaria. Este folleto puede ser dirigido a una población en general o a un grupo determinado de pacientes, lo cual está en función del objetivo del folleto y de la necesidad de educación de los pacientes.

En el caso de este folleto, la información está dirigida no sólo al paciente, sino a sus padres o familiares cercanos, ya que el padecimiento de que trata (Fibrosis Quística), el paciente involucrado es por lo general menor de edad, siendo los padres responsables directos del tratamiento de sus hijos.

Por lo que el presente trabajo está orientado a que los pacientes de Fibrosis Quística, y a la vez sus padres, comprendan la enfermedad y el tratamiento farmacológico y no farmacológico, en un lenguaje más coloquial, logrando con esto que el paciente pequeño entienda claramente en qué consiste su enfermedad, y se motive a cumplir la terapia, la cual puede resultar molesta y tediosa, tratando de convencerlo de que lo mejor para él mismo es continuar el tratamiento y ponerse en disposición de cooperar.

El folleto realizado pretende no solo que el paciente y sus familiares conozcan mejor la enfermedad, sino también quiere proporcionar Educación Sanitaria a la población general, logrando así en parte contribuir a cumplir con el concepto de la Organización Mundial de la Salud (OMS) sobre la Educación Sanitaria, que consiste en que "aumente el conocimiento de la población para adquirir y mantener la salud."<sup>1</sup>

Aun cuando la enfermedad de que trata este folleto es de tipo hereditario, puede haber mayor información entre la población para lograr que las personas nos concienticemos sobre la importancia de diagnosticar oportunamente una patología y con ello la necesidad de acudir al médico, la importancia de no automedicarse, y sobre todo, de estar informado en tópicos de salud.

---

<sup>1</sup> Smith D.L: "Patient Education and Counseling", *The practice of Pharmacy*, Cincinnati, Ohio: Harvey and Whitney, pp. 45-69

Se considera necesario resaltar algunos aspectos sobre la Fibrosis Quística (FQ):

Dentro de las enfermedades congénitas hereditarias, la Fibrosis Quística es de las más frecuentes, sin embargo, se conoce poco en nuestro medio. Aunque en México no conocemos su real incidencia, esta es frecuente y produce más muertes antes de los dos años de vida.

De cada veinte personas una es portadora sana de Fibrosis Quística. Esto significa que en México existen alrededor de 3 millones de padres que potencialmente son portadores y capaces de heredar Fibrosis Quística a sus hijos.<sup>2</sup>

Esta enfermedad requiere de nuestra consideración, ya que un niño que nace con Fibrosis Quística involucra la atención de la familia durante toda la vida, el tratamiento es continuo, prolongado, de costo muy alto, además, los padres pueden sentirse culpables al no entender claramente la patología.

Sin embargo, si se lleva a cabo un diagnóstico oportuno y se brinda el tratamiento adecuado a estos pacientes, estos podrán llevar una vida productiva, activa y feliz como la de cualquier niño o joven de su edad.

---

<sup>2</sup> Eduardo López C., Cecilia Ridaura S., Guillermo López C., "Fibrosis Quística en Niños Mexicanos", *Patología*, Vol. 18, No. 2, pp. 167-181

## Antecedentes

La Educación Sanitaria al paciente es una parte importante de la Farmacia Clínica; es una actividad que el equipo de salud ha de realizar constantemente, y el Químico Farmacéutico Biólogo debe contribuir a esta labor.

**Educar al paciente** no es solo decirle una serie de indicaciones sobre su medicación o su enfermedad. Es tener la seguridad que el paciente entiende perfectamente su patología, importancia y función de su tratamiento farmacológico y no farmacológico; esto último, asegura un cumplimiento de la terapia, ya que un paciente educado es por lo general un paciente que cumple con su tratamiento <sup>1,3</sup>

La Educación Sanitaria tiene entonces como propósito, que el paciente entienda perfectamente su patología y tratamiento, logrando con esto, cumplir con su terapia, llegar a la recuperación total o parcial de la salud, o cuando menos, aminorar los síntomas y manifestaciones de la enfermedad.

Todo esto se conjuga en lo que la Organización Panamericana de la Salud (OPS) señala como el objetivo de la Educación Sanitaria: "Que el paciente conozca su patología, tratamiento, y sobre todo, que se provoque un cambio de actitud en él, contribuyendo a la conservación de su salud."<sup>1</sup>

Una forma de educar al paciente es a través de la elaboración de folletos. Los folletos tienen como objetivo brindar información al paciente, logrando en parte la Educación, fomentando que éste se interese más por conocer la patología, manifestaciones, tratamiento, diagnóstico, avances en la investigación sobre la enfermedad, etc.

---

<sup>3</sup> Catalina Domecq Jeldres, "Educación Sanitaria del paciente", Universidad Santiago de Chile, 1993. pp.28, 33-34

## **Objetivos**

### **Objetivo General**

- Brindar una herramienta de educación a pacientes con Fibrosis Quística (FQ), para así aumentar en ellos el conocimiento de su patología: causas, síntomas, diagnóstico, tratamiento farmacológico y no farmacológico, etc.

### **Objetivos Específicos**

- Elaborar un folleto encaminado a la comprensión de la enfermedad y tratamiento de pacientes con Fibrosis Quística, con el fin de que continúen con su terapia, y se aminoren los síntomas de su enfermedad.
- Contribuir a la Educación Sanitaria de la población en general, a través del conocimiento y difusión de una enfermedad como la Fibrosis Quística.



FOLLETO DE EDUCACIÓN AL PACIENTE

# FIBROSIS QUIÍSTICA

## DATOS DE IDENTIFICACIÓN

Nombre: \_\_\_\_\_

Edad: \_\_\_\_\_

Peso: \_\_\_\_\_ kg    Estatura: \_\_\_\_\_ cm    Tipo de sangre: \_\_\_\_\_

Huella digital:



## Contenido de este folleto

	Página
Presentación . . . . .	f.1
¿Qué es la Fibrosis Quística (FQ) o Mucoviscidosis? . .	f.2
¿Hay otros niños que tienen Fibrosis Quística? . . . .	f.5
¿Desde cuándo existe la Fibrosis Quística? . . . . .	f.6
¿Por qué tengo Fibrosis Quística? . . . . .	f.7
¿En qué me doy cuenta que puedo tener Fibrosis Quística? . . . . .	f.11
¿Cómo sabe el médico que tengo Fibrosis Quística? . .	f.13
¿Qué me ayuda a disminuir el malestar por la Fibrosis Quística? . . . . .	f.14
Lo que debes saber acerca de tus medicamentos . . . .	f.23
¿Qué beneficios te dá cumplir la terapia farmacológica y no farmacológica? . . . . .	f.24
¿Hay alguien que te puede informar sobre los medicamentos que te dan? . . . . .	f.26
¿Qué otros profesionales te pueden ayudar a mejorar en otros aspectos? . . . . .	f.27
Avances en la investigación. . . . .	f.28
Recomendaciones . . . . .	f.29
Glosario . . . . .	f.31
Bibliografía . . . . .	f.40

## Presentación



¡Hola!

Quiero decirte que te felicito por estar leyendo, pues los niños que leen aprenden mucho.

Sobre todo, ahora que el médico te ha dicho que tienes Fibrosis Quística.

Y aunque el nombre se oye muy raro, no debes espantarte ni sentirte raro.

Tal vez tengas muchas dudas, o tal vez sepas mucho sobre la Fibrosis Quística, pero este folleto quiere ayudarte a comprender mejor cómo es la Fibrosis Quística, y todo lo que necesitas saber sobre ella.

Ojalá este folleto logre el objetivo de servirte a tí y a tus padres.

Puedes leerlo junto con papá o mamá las veces que quieras, iluminar las ilustraciones, contarle a tus amigos y familiares todo sobre la Fibrosis Quística, para que todos aprendamos algo nuevo, y sepamos cómo ayudarte.

Habrán palabras un poco difíciles de entender; pero tus papás te pueden ayudar si buscan al final del folleto el glosario de términos médicos y farmacéuticos.





## ¿Qué es la Fibrosis Quística (FQ) o Mucoviscidosis?

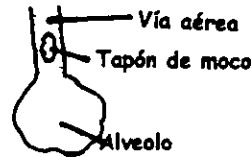
Es una enfermedad hereditaria, transmitida conjuntamente, pero sin saberlo, por papá y mamá. En ningún momento tus padres podían saber que al tenerte a tí, te heredarían la enfermedad. Desde que fuiste concebido, está presente la Fibrosis Quística, pero se puede observar que un niño o niña tiene Fibrosis Quística hasta después de nacer. (1, 5, 9)



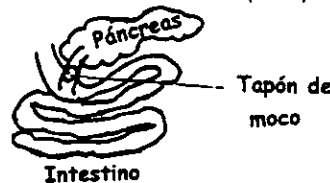
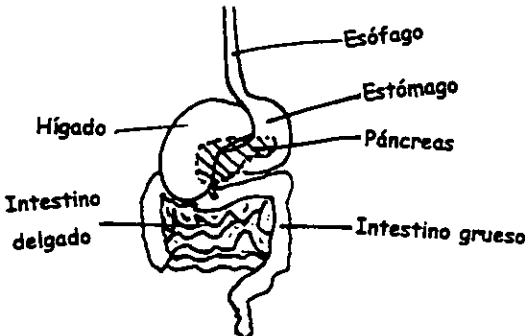
La Fibrosis Quística afecta esencialmente algunas glándulas de secreción exócrina, estas son aquellas que producen secreciones lubricantes como el sudor, moco, lágrimas, saliva y jugos digestivos. (7)

Estas glándulas producen un moco pegajoso y espeso (por eso a la Fibrosis Quística también se le conoce como mucoviscidosis). Este moco espeso y pegajoso puede provocar:

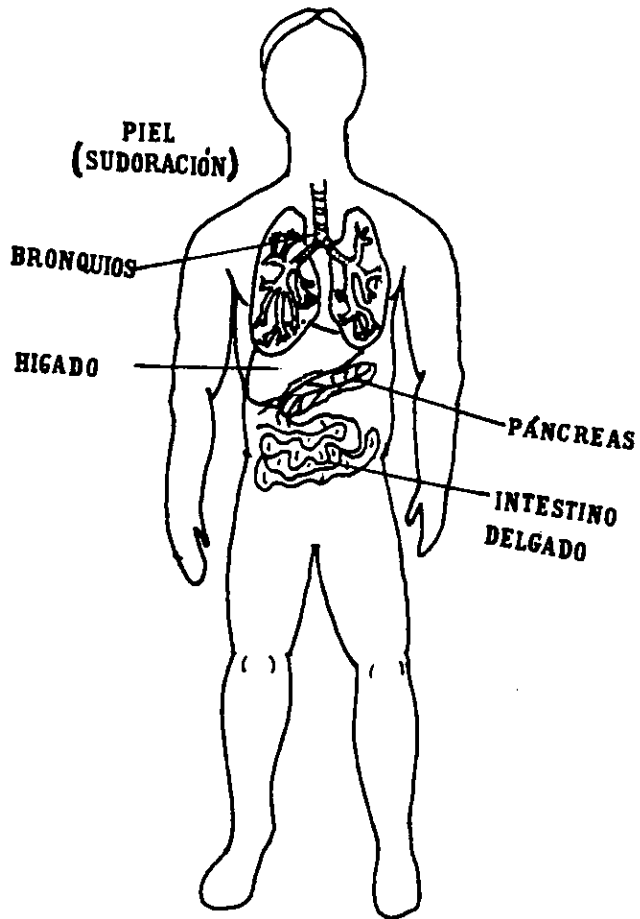
- Que no puedas respirar bien, tal vez te cueste mucho, porque el moco bloquea los conductos en el pulmón y las vías aéreas, causando dificultad para que respires, tos crónica e infecciones pulmonares. (5, 8)



- Otro proceso importante que se ve afectado es la digestión. El moco obstruye los conductos de un órgano llamado páncreas, evitando que las enzimas que te ayudan a digerir los alimentos lleguen al intestino, y por eso, es difícil que puedas digerir grasas, proteínas y carbohidratos. (1, 8, 9)



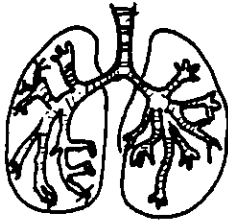




Órganos afectados por Fibrosis Quística (1)

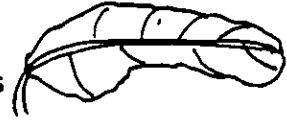
**BRONQUIOS**

**PULMONES**

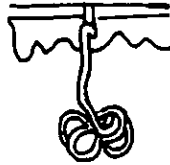


El moco y las infecciones bloquean los bronquios, que están en los pulmones y son los conductos por donde pasa el aire que respiramos.

**PÁNCREAS**



La obstrucción de los conductos del páncreas altera la digestión de los alimentos. Ocurre en un 85% de las personas con F.Q.



**PIEL (SUDORACIÓN)**

En la piel se encuentran las glándulas del sudor (glándulas sudoríparas), que llevan el sudor fuera del cuerpo. Este sudor es muy salado en todas las personas con F.Q.

**HÍGADO**



Sólo 5% de personas con F.Q. tiene bloqueo en los conductos del hígado, lo que causa una digestión incompleta.

**INTESTINO DELGADO**



En algunos bebés con F.Q., el intestino se obstruye por las primeras heces.

Órganos afectados por Fibrosis Quística (1)

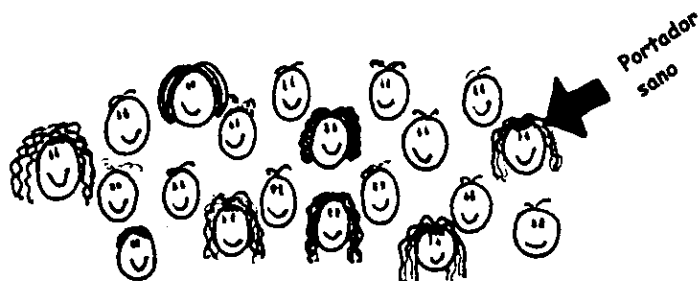


## ¿Hay otros niños que tienen Fibrosis Quística?

Claro, tú no eres la única persona con esta característica; y como has visto, la Fibrosis Quística afecta tanto a niños como a niñas.

La Fibrosis Quística es una de las enfermedades hereditarias más frecuentes.

No se sabe exactamente cuántos niños tienen Fibrosis Quística en México, pero sabemos que una de cada 20 personas es portador sano de FQ (como papá y mamá). (7)



En México, hay alrededor de 3 millones de padres que son portadores, capaces de heredar FQ a sus hijos.



En países como Estados Unidos, uno de cada 2000 niños nacidos vivos tiene Fibrosis Quística.(1,3) Y al parecer, en México, cada año nacen 350 niños con Fibrosis Quística (7), aunque no todos son diagnosticados a tiempo, y sólo algunos niños como tú son atendidos oportunamente, lo que logra que vivas mejor con tu enfermedad.

## ¿Desde cuándo existe la Fibrosis Quística?



Esta enfermedad apareció hace unos 50,000 años. ¡Mucho antes que tus abuelos nacieran!

La Fibrosis Quística apareció en alguna región de Europa y se fue extendiendo a lo largo de los siglos hacia el oeste, alcanzando toda Europa, América Latina, América del Norte y Australia. (1.3)



Hasta hoy algunos relatos del s.XVII del norte de Europa que nos hablan de los "niños del beso salado", porque como sabes, el sudor de niños con FQ tiene alto contenido de sales, y al besarte tal vez queda un sabor a sal en los labios de quien te besa la frente. (1)

En 1936, el médico Guido Fanconi escribe sobre "La fibrosis quística del páncreas", y en 1938 Dorothy Andersen del Hospital de Niños de Nueva York escribe el primer reporte de FQ como una enfermedad separada de otras.

Desde entonces, ha habido muchos reportes de casos y ha crecido la información sobre la enfermedad.

Fíjate, en 1953, el profesor Di Sant Agnese propuso un método de diagnóstico que se utiliza hoy: el test del sudor.

En 1985 se localiza el cromosoma donde se sitúa el gen de la FQ: es el cromosoma 7.

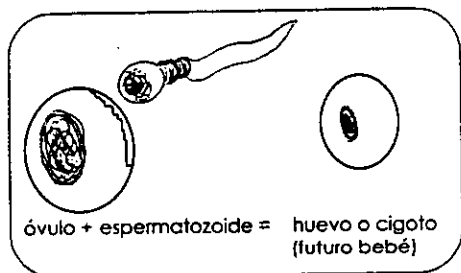
Y en 1989 se localiza al fin la anomalía genética que provoca la enfermedad. (9)

# ¿Por qué tengo Fibrosis Quística?

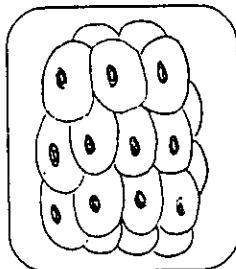


A veces creemos que todas las enfermedades son contagiosas. Esto no es correcto. Hay enfermedades que se tienen sin culpa de alguien o de algo. Este es el caso de Fibrosis Quística: NO es contagiosa, ni es ocasionada por algo que papá o mamá hayan hecho antes de tenerte.

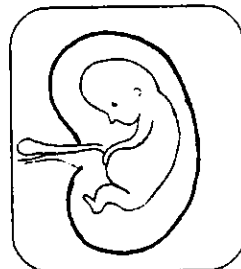
Esta es una enfermedad hereditaria, que empieza desde que fuiste concebido. Déjame explicarte mejor mediante unos esquemas:



Cuando fuiste concebido, el núcleo de la célula de mamá (óvulo) se combinó con el núcleo de la célula de papá (espermatozoide). Y así surge una nueva célula.



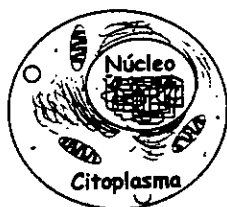
Se formaron a partir de esta nueva célula muchas otras.



Hasta formar un nuevo ser como tú.

Cada uno de nosotros tenemos células en nuestro cuerpo.

Pero ¿qué es la célula?



La célula es la unidad básica de todo ser vivo.

Todos tenemos células ¡hasta los perros y las plantas!  
Las células de los humanos son muy bonitas, fíjate, tienen un núcleo y un citoplasma.

En el núcleo de las células está el ADN (Ácido Desoxirribonucleico) o DNA (en inglés, son las siglas de Desoxirribonucleic Acid).

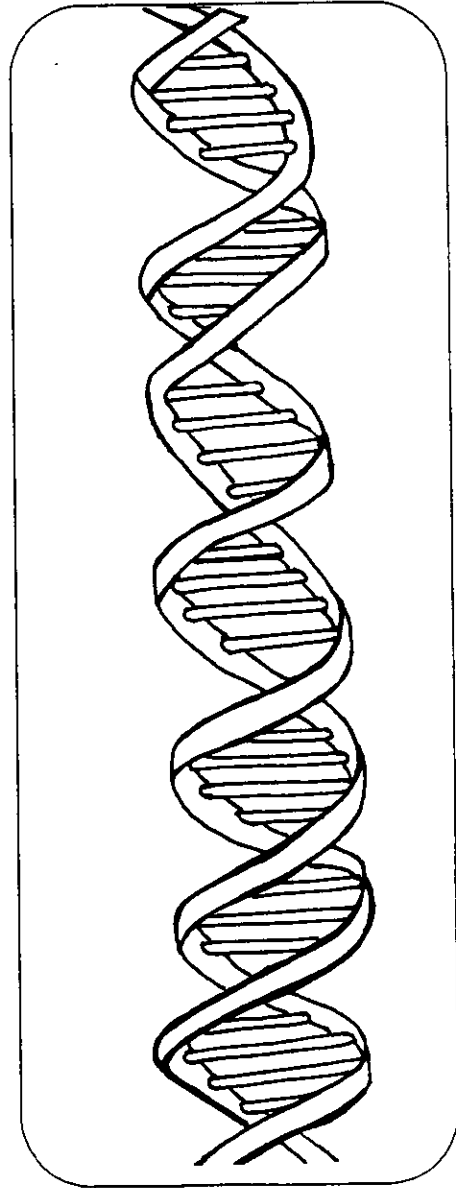
El ADN es el material genético, es la molécula que contiene toda la información de cómo será cada persona una vez que es concebida: como será su pelo, color de ojos, color de piel, tipo de sangre, etc.

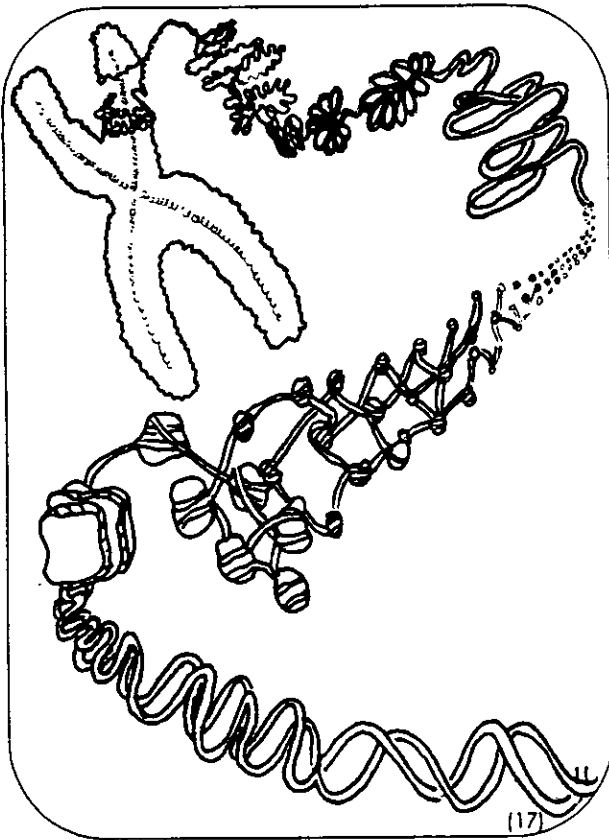
Tiene forma de una escalera en espiral.

Los peldaños de esta espiral forman los genes.

Los genes dan la información a la célula de: cómo será el color de piel, de ojos, tipo de sangre, tipo de pelo, color, cómo son las proteínas, etc.

Imagínate cuánta información tiene el ADN, que si se estirara ¡podría medir más de un metro de largo!

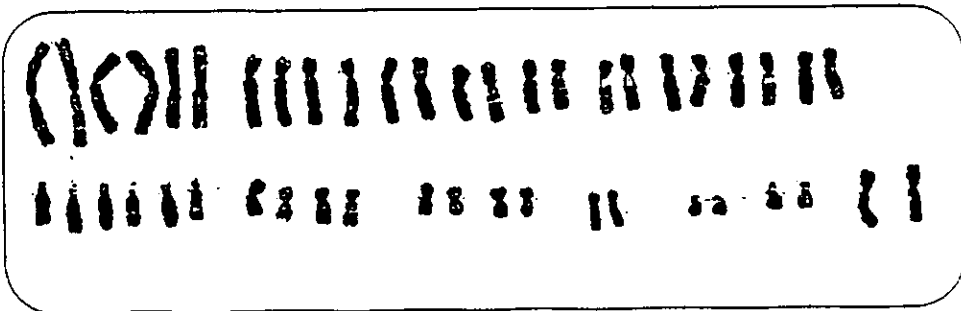




Por eso, la naturaleza se las ha ingeniado para "empaquetarlo", con ayuda de unas proteínas y así lograr que el ADN quepa en el núcleo de la célula, un lugar muy pequeñito, microscópico.

Este superenrollamiento llega a formar los cromosomas, o "cuerpos de material genético" donde está el ADN.

Los humanos tenemos 46 cromosomas, que están agrupados en pares, porque 23 son dados por papá y 23 por mamá.(14)



Esta es la forma en que los cromosomas se logran ver al microscopio.(14)

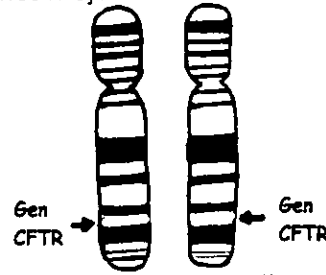
En los cromosomas se encuentra entonces el ADN, con los genes que dan las características de las personas ¿recuerdas?



Bueno, ahora que has entendido todo esto, veamos porqué es ocasionada la Fibrosis Quística.

Como viste en el dibujo anterior, hay pares de cromosomas, y estos están numerados para poder identificarlos mejor.

Hay un par de cromosomas que es el número 7, donde se encuentra el gen que da la característica de una proteína (CFTR) que conduce unas sustancias (electrolitos) que están en el sudor y hacen el moco fluido.(1.3)



Cuando hay una mutación (cambio en el ADN), queda alterado el gen de esta proteína (CFTR) y por esto, la proteína no puede transportar adecuadamente los electrolitos, lo que ocasiona que el sudor sea muy salado y que el moco sea más viscoso y no tan fluido, lo que puede llevar a los problemas respiratorios y digestivos que se explicarán más adelante.

Por lo pronto, déjame decirte cómo se hereda el gen que ocasiona Fibrosis Quística

Papá y mamá son portadores de Fibrosis Quística, porque poseen en el cromosoma 7 el gen de FQ (mutación del gen de la proteína CFTR).

Cuando personas portadoras como papá y mamá se unen, al tener sus hijos hay las siguientes posibilidades: (1.5.7)



Uno en cuatro  
25%

con Fibrosis Quística, por recibir un gen de papá y uno de mamá con la mutación para la proteína CFTR, lo que da FQ.

Dos en cuatro  
50%

sin Fibrosis Quística pero que son portadores de ella, pues tienen un gen con mutación y un gen sin mutación (como papá y mamá)

Uno en cuatro  
25%

sin Fibrosis Quística porque no heredó el cromosoma con el gen mutado y tampoco ser portador de FQ.



## ¿En qué me doy cuenta que puedo tener Fibrosis Quística?



Tal vez tú no tienes todos estos síntomas, pero otros niños sí. Entre los más comunes son:

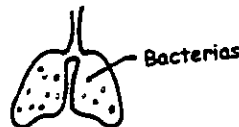
- "Ileo meconial" : Cuando eras bebé, tal vez tuviste "íleo meconial" lo que significa que hubo un retraso en la expulsión del meconio (primeras heces del recién nacido). No siempre que pasa esto los médicos sospechan de FQ, porque se puede presentar por otras enfermedades. Este síntoma ocurre en uno de cada 10 bebés con Fibrosis Quística.



- Sabor muy salado de la piel. En Fibrosis Quística el sudor tiene de cuatro a cinco veces más contenido de sal que lo normal. Además, como te has dado cuenta, el sudor es bastante abundante.



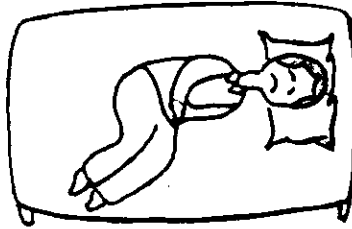
- Tos crónica que agota mucho, dificultad al respirar, infecciones respiratorias frecuentes, debido a que las bacterias están en tus pulmones y ocasionan la infección.



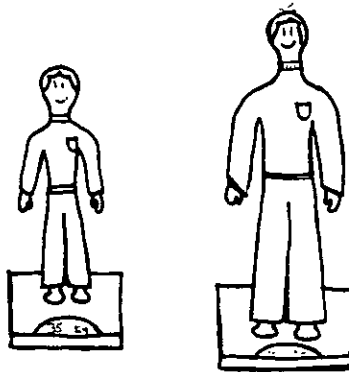
- Estados críticos: demasiada tos, dificultad al respirar, cambio en cantidad y color de la flema, cansancio, mal aspecto, malestar general.



- Movimientos intestinales anormales, ocasionando calambres abdominales, diarreas crónicas (por mucho tiempo), heces aceitosas con olor fétido.



- Dificultad para subir de peso: Tal vez sientas ganas de comer, pero tal vez pesas menos que tus compañeros de escuela, o estás un poco bajito de estatura, por que hay mala digestión de los alimentos y estos no son bien aprovechados por tu cuerpo, claro, esto es cuando no tienes tratamiento médico. (1.5.7.8.9)

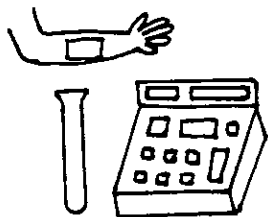




## ¿Cómo sabe el médico que tengo Fibrosis Quística?

Para saber que una persona tiene Fibrosis Quística, el médico debe analizar la historia clínica, y si presenta uno de los síntomas que platicamos anteriormente, puede ordenar que se hagan los exámenes de:

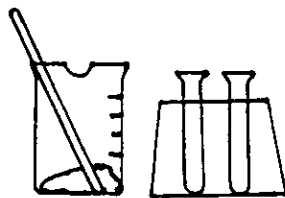
- ✓ Prueba de sal en sudor o "test del sudor"
- ✓ Grasa en materia fecal



La prueba del sudor es muy sencilla de realizar, es la más confiable de todas las pruebas y sobre todo ¡no causa dolor!

Sólo se estimula en una pequeña zona de la piel la secreción de sudor, y se analiza. Si el químico determina que hay altos contenidos de sal (cloruro de sodio) en el sudor, es que el paciente tiene, muy probablemente, Fibrosis Quística.

La prueba de grasa en materia fecal:  
Se trata de coleccionar las evacuaciones de 72 horas, y mediante un análisis, determinar la cantidad de grasa que haya en ellas. Si esta grasa es abundante, indica que no se pueden digerir las grasas de los alimentos, por causa del problema de páncreas, debido tal vez a la Fibrosis Quística.



Hay otras pruebas como radiografía de pulmones, cultivo de flemas para saber qué bacterias causan las infecciones pulmonares en FQ. (1.3.5.7.8.9)

Lo bueno de saber que tienes FQ es que te pueden dar tratamiento para que te sientas mejor, puedas ir a la escuela, jugar, divertirte y crecer como todos los demás niños de tu edad. Sólo debes fijarte muy bien en cómo llevar el tratamiento, y cumplirlo.

## ¿Qué me ayuda a disminuir el malestar por la Fibrosis Quística?



Cuando el médico confirma el diagnóstico de FQ, hay que ver algunos aspectos en tí como paciente de FQ:

- El crecimiento: Se debe tratar que tu peso y tu estatura vayan subiendo cada vez más, de acuerdo a tu edad.
- El estado nutricional: Que logres asimilar todos los alimentos que ingieres.
- El estado respiratorio: Que la dificultad para respirar sea menor, que no te enfermes por causa de las bacterias, que disminuyan los malestares en general.(5)

Que tus padres ayuden al médico contándole cómo estás creciendo, si comes bien y no te duele tu pancita, y cómo te sientes al respirar, para que el médico, que no está todo el día contigo, pueda decidir qué terapia te resulta mejor.

Claro, tu cooperación es lo más importante para lograr tu mejoría. Tomar tus alimentos, ingerir los medicamentos, hacer tus ejercicios respiratorios, ir a la consulta, no tener miedo, portarte muy valiente cuando te inyectan... todo esto, te aseguro, mejorará tu ánimo y el de tus papás, y además, es importante no dejar a las bacterias que viven en tus pulmones. Para esto, te voy a platicar los tipos de tratamiento

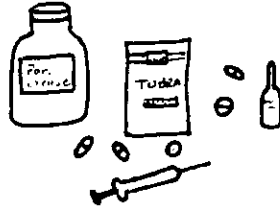
¿Te gustaría saber más?



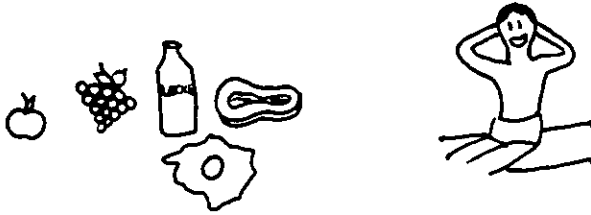
Para Fibrosis Quística hay dos tipos de tratamiento: farmacológico y no farmacológico.



- ✓ En el tratamiento farmacológico: Tenemos enzimas y vitaminas para problemas digestivos; y otro tipo de medicamentos para los problemas respiratorios. (1.2.8)



- ✓ En el tratamiento no farmacológico se encuentra la dieta adecuada, la fisioterapia y los ejercicios respiratorios. (1.5.7.8.9)



Tratamiento (farmacológico y no farmacológico) para los problemas digestivos y respiratorios

⇒ Los problemas digestivos:

Debido a que no puedes digerir bien las grasas de los alimentos, algunas personas piensan que no debes comer grasas, pero si llevas una dieta completa y balanceada es mejor. Puede ser que tampoco digieras bien proteínas y carbohidratos (azúcares), pero sí debes comer alimentos que tengan estos nutrientes.

Los niños como tú necesitan comer muy bien todo lo que les dan, porque necesitan más calorías que los demás niños. Una ventaja para tí es que la hora de comida no es tan terrible como para otros niños ya que seguramente te dé más apetito ¿no es así?

Lo que debes cuidar es tomar tus vitaminas cuando el médico las indica y en las dosis que te dice.



Recuerda que tus papás no deben nunca cambiar la cantidad de ningún medicamento sin consultar al médico.

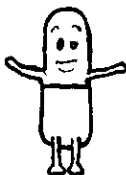


Y no olvides tomar tus enzimas, que están en las cápsulas y tabletas.

Las enzimas son para sustituir las que tu páncreas produce, pero que no pueden llegar a tu intestino, donde se asimilan los nutrientes.



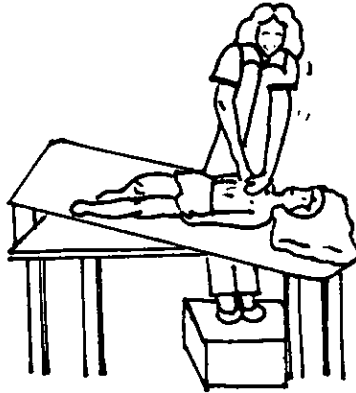
Por eso es muy importante que tomes tus cápsulas y tabletas como el médico lo indica, para que logres desarrollarte normalmente y no tengas problemas digestivos.



⇒ Los problemas respiratorios:

¿Se pueden disminuir las dificultades respiratorias? ¡claro! con ayuda de fisioterapia respiratoria, actividad física y un adecuado tratamiento farmacológico. ¿Cómo?

- La fisioterapia respiratoria o drenaje postural es casi parte de tu vida. Como sabes, hay que evitar que tus bronquios se obstruyan, es decir, se deben limpiar diariamente, con masajes o palmadas leves en tu espalda y pecho en diferentes posiciones. Esto ayuda a eliminar el moco atrapado en bronquios y pulmones. ¡Y te permite respirar sin tanta dificultad! Tú y tus papás deben ser enseñados por un profesional sobre la manera como realizar tu fisioterapia, pues a veces puedes estar solo y no saber que hacer cuando sientes obstrucción. (5.7.8)



- Las maniobras incluyen puñopercusión, ejercicios respiratorios y estimulación de la tos y deben efectuarse antes de comer (para evitar el vómito), en la mañana y por la noche antes de acostarte para lograr que puedas despejar tus pulmones y así duermas tranquilo. Para esto, se te aplica un fluido por un nebulizador, que tu médico te va a indicar cómo y qué es.
- La puñopercusión no debe ser dolorosa, pero sí vigorosa, debes estar cómodo, el tiempo de tratamiento es entre uno y dos minutos. (7)
- Para ayudar a despejar los bronquios, debes hacer ejercicios respiratorios ya que las respiraciones profundas estimulan la tos y facilitan la expulsión del moco. (5.7)

- Uso de medicamentos

Todos debemos saber que los medicamentos solo los prescribe el médico, es decir, sólo tu médico debe decirte qué medicamentos tomar, y cuándo tomarlos. Ni tus papás ni otras personas pueden decidir qué medicamentos darte, pues esto es responsabilidad del médico solamente.

Hay medicamentos que tu médico puede prescribir, y es necesario que los conozcas: los antibióticos.

¿Qué es un antibiótico? Pues es un medicamento que disminuye o impide el crecimiento de los gérmenes como son la bacterias en tus pulmones.



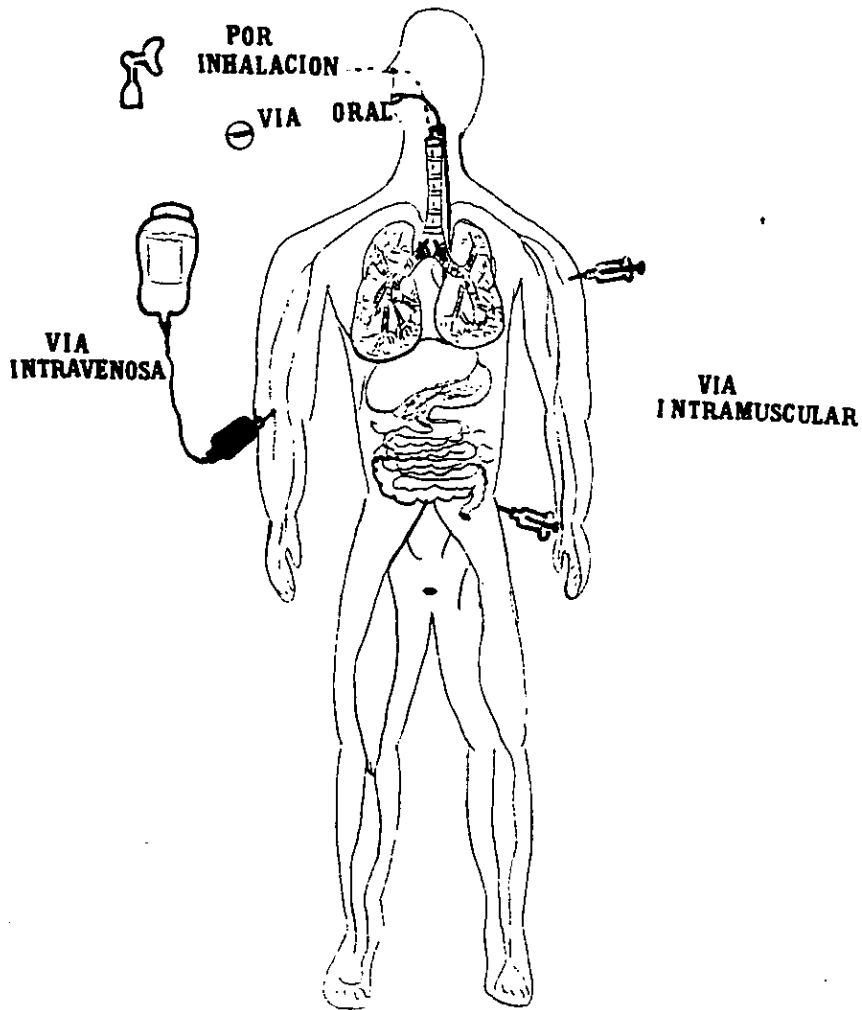
Pueden dártelo por diferentes vías de administración, es decir, las vías por donde entra el medicamento; estas son:

Por la boca (vía oral): Medicamentos en forma de jarabe, polvo, cápsula, comprimido o tableta, etc.

Por inyección intramuscular (I.M.) o perfusión intravenosa (I.V.): Aunque causan un poquito de dolor (como un piquete de mosquito), puede ser que actúen más rápido que los antibióticos que ingieres por la boca, por eso es que es más frecuente o recomendado este tratamiento. Sólo necesitas pensar en todas esas bacterias muertas a causa del antibiótico que te están inyectando, y serás un paciente valiente. Debes tener cuidado tú y tus padres en esta vía de administración, pues es muy frecuente contaminar el área de inyección y puede haber más infecciones. Pide a tu médico o enfermera que siempre te limpie adecuadamente donde van a inyectarte, que lave sus manos, que sea una jeringa nueva, y tú debes cuidar no tocar el catéter si tus medicamentos son por vía intravenosa. (2.10.11)



Por inhalación: Esto es, el uso de aerosoles. No sólo se te dan antibióticos por esta vía de entrada, sino otros medicamentos que hacen que el moco sea más fluido, estos son los mucolíticos, los cuales ayudan a diluir el moco que está atrapado en tus pulmones, y se usan antes de la fisioterapia, como el médico lo indique.



Viaje de los medicamentos en el organismo

Pide a papá o mamá que lean los cuadros siguientes, donde hay un pequeño resumen de los medicamentos que por lo general usan pacientes como tú.

Recuerda que ellos son responsables de tu medicación, y tu cooperación es muy importante. Por eso, cuando te dan la medicina, están haciendo lo mejor para tí, para que puedas respirar y digerir muy bien los alimentos.

**Tabla 1.**

**Tratamiento con antibióticos para las infecciones respiratorias**

GRUPO FARMACOLÓGICO	FORMA FARMACÉUTICA / VÍA DE ADMINISTRACIÓN.	COMENTARIOS
Penicilinas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Suspensiones orales</li> <li>• Inyectables: Intramuscular (I.M.) , Intravenoso (I.V.)</li> </ul>	<p>Se debe avisar al médico si el paciente es alérgico a las penicilinas. Se puede desarrollar alergia por el uso prolongado (sólo en algunos pacientes). Algunas suspensiones son de sabor desagradable. Pero son muy útiles en la eliminación de las bacterias.</p>
Cefalosporinas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Inyectables: Intramuscular (I.M.), Intravenoso (I.V.)</li> <li>• Vía oral</li> </ul>	<p>En combinación con aminoglucósidos o solos combaten los estados de exacerbación pulmonar. Advertir si existe hipersensibilidad a estos medicamentos. Dé a su hijo yogurt para mantener la flora intestinal normal. Consulte las instrucciones del laboratorio para saber sobre su almacenamiento y preparación.</p>
Aminoglucósidos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aerosoles, por inhalación,</li> <li>• Inyectables por vía intramuscular (I.M.), vía intravenosa (I.V.)</li> </ul>	<p>Los inhalados pueden ayudar a proteger el deterioro pulmonar. Tóxicos, principalmente en riñones (nefrotóxicos) y oídos (ototóxicos) preguntar a su médico o farmacéutico sobre los efectos tóxicos de las diferentes vías de administración. No mezclarlos en venoclisis con otros medicamentos como las penicilinas y cefalosporinas, ya que las penicilinas y cefalosporinas inactivan la acción de los aminoglucósidos.</p>
Fluoroquinolonas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Vía oral</li> <li>• Inyectables: vía intravenosa (I.V.)</li> </ul>	<p>Algunas solo usadas en estudios clínicos. No se deben administrar en niños en etapa de crecimiento. Su uso principal es en adultos. Se han combinado con aminoglucósidos logrando erradicar la bacteria. Efectivo contra una bacteria peligrosa: Pseudomonas aeruginosa.</p>

(2, 10, 11, 12, 13)

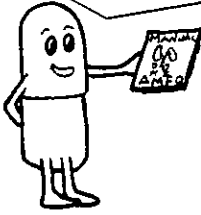
Tabla 2.  
Tratamiento farmacológico para los problemas digestivos

GRUPO FARMACOLOGICO	FORMA FARMACEUTICA VIA DE ADMINISTRACION	COMENTARIOS
Enzimas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tabletas, cápsulas, polvos</li> <li>• Vía oral</li> </ul>	<p>Las dosis de enzimas deben ser individualizadas, dependiendo de la gravedad de los problemas digestivos. El médico tal vez prescribirá algún otro medicamento (antiácidos) para evitar la degradación de las enzimas, pero esto depende de su decisión y del costo del tratamiento.</p> <p>Para los niños pequeños, mezcle los polvos con puré de manzana y délos con la comida. Evite la inhalación de los polvos.</p> <p>Los preparados están cubiertos para proteger a las enzimas de los jugos gástricos: no los triture o mastique.</p>
Vitaminas: A,D,E,K,B,C	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cápsulas, tabletas, inyectables.</li> <li>• Vía oral, Vía intramuscular (I.M.)</li> </ul>	<p>Se prescriben cuando sea necesario, por ejemplo el complejo B se prescribe cuando se están recibiendo antibióticos. Cuando hay daño en hígado, se recomienda agregar vitamina K al tratamiento. La decisión sobre qué vitaminas tomará su hijo y qué dosis corresponde sólo al médico.</p> <p>Puede dar a su hijo las vitaminas con alimentos, leche o después de las comidas, para reducir posibles malestares estomacales.</p> <p>Conserve las vitaminas protegidas del calor y la luz, y lejos de los pequeños.</p>

(2.10, 11,12,13)

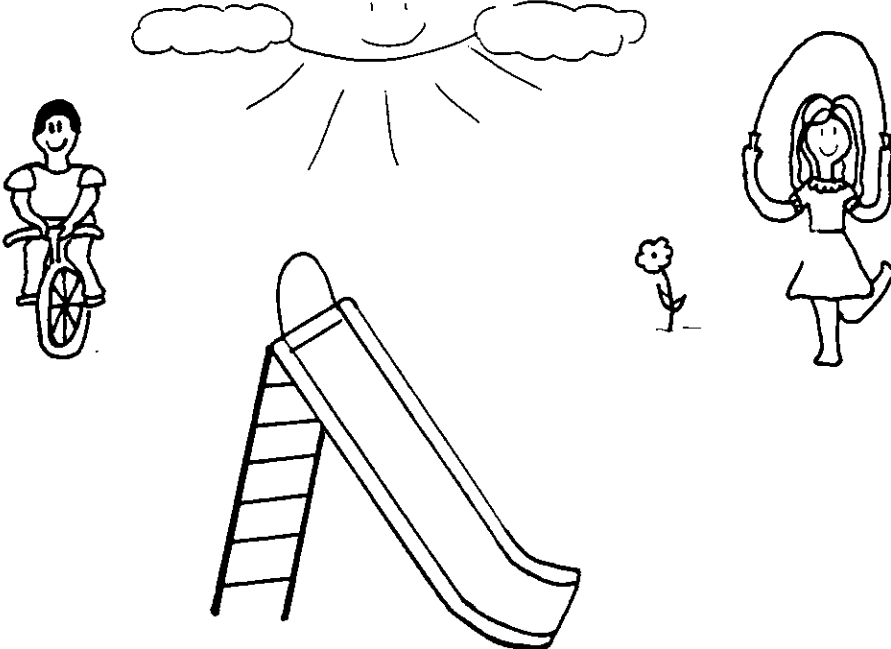
- No permitas que tus papás te den medicamentos que anuncian para evitar la tos, pues no es tan malo tener tos, ya que ayuda a eliminar el moco con bacterias que te hacen daño. Por eso, debes tener higiene: tener un pañuelo, lavarte las manos, y depositar el pañuelo desechable en la taza del baño, para evitar contaminación. Pregunta a tu médico qué otras medidas de higiene debes tener.

Déjame decirte que la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística cuenta con un Manual de Fisioterapia, que te puede ser muy útil a tí y a tus papás.



- Actividad física

Muchos niños con otro tipo de enfermedades no pueden correr, ni sienten ganas de hacer ejercicio. Algo muy bueno de tí es que puedes jugar, practicar futbol si te gusta, nadar, correr, pasear en bicicleta, y caminar. Todo esto ayuda a remover las secreciones mucosas y estimulan la tos. ¡No debes estar todo el tiempo en la cama!



## Lo que debes saber acerca de tus medicamentos



- No debes olvidar que los medicamentos sólo los debe prescribir el médico, y tus padres deben informarle todo lo que pase con cada medicamento, como por ejemplo: mejoría en tu crecimiento, disminución del malestar general, mejoras en la digestión, etc.
- Cuando tomes tus medicinas debes decir lo que sientas a tus papás y al médico o farmacéutico.
- Pregunta a tu médico o farmacéutico qué son las reacciones adversas a los medicamentos, qué son las interacciones farmacológicas, y cómo ocurren en los medicamentos relacionados a tu tratamiento.
- Dí a tus papás que los medicamentos no se almacenan en la cocina ni en el baño, porque son lugares que pueden afectarlos y hacer que no hagan efecto en tu cuerpo, o que puedan ser peligrosos para tí.
- Cada vez que el médico te recete (prescriba) tus medicamentos, debes preguntarle cómo es que los vas a tomar, si con leche, o con agua, antes o después de las comidas.
- Trata de no olvidar los horarios de tus medicamentos, y si estás con antibióticos, debes terminar el tratamiento, porque si no lo terminas, puede ser que las bacterias sigan en tus pulmones y vuelvan a dañarte otra vez con más fuerza.
- Cada vez que te den un medicamento, pide a tu mamá, papá, enfermera o médico que se fijen en la "fecha de caducidad", para asegurarte que el medicamento esté en buenas condiciones.
- Cuando te vayan a inyectar, debe ser con jeringa nueva, deben limpiarte muy bien la piel y no tengas miedo, pues vale la pena ser valiente, con tal de eliminar a las bacterias que tanto daño causan.
- Relaja el músculo donde te inyectarán, pide que antes de que te inyecten, se seque el antiséptico (alcohol) de la piel, para que no te arda en el sitio de inyección. (12)
- Si usas nebulizador para los medicamentos inhalados, recuerda que debe estar libre de bacterias, sólo sigue las medidas higiénicas que el médico te recomienda, como: lavar diariamente el equipo (mascarilla, cápsula nebulizadora, boquilla, mangueras, etc.) con agua y jabón. Enjuagar bien. Remojar el equipo limpio en una mezcla de vinagre blanco y agua durante 30 minutos (una taza de vinagre + tres tazas de agua) Enjuagar bien, dejar que se seque, y armarlo. Tu mamá o papá lo deben guardar en una bolsa limpia. Cuando no lo uses, debes cubrir tu aparato para que no tenga pelusas. Tu médico te puede dar más orientación sobre los cuidados de los nebulizadores, o en la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística ( AMFQ ). (7)

## ¿Qué beneficios te dá cumplir la terapia farmacológica y no farmacológica?



Cuando llevas a cabo las indicaciones de tu terapia esto es lo que logras:

- Disminuir los problemas digestivos: Podrás asimilar todos los nutrientes de los alimentos, crecer, y sentarte bien, tus heces no serán grasosas ni fétidas (con mal olor).



- Prevenir infecciones respiratorias, es decir, eliminas el dolor que te causa en la garganta, o en el pecho por las bacterias. Cuando tienes infección no tienes ganas de comer, ni de jugar, y además, tienes mayor dificultad para respirar. Por eso, al tomar tus medicamentos, ayudas a que las bacterias no invadan tu sistema respiratorio, entonces, tendrás ganas de jugar, de comer y podrás respirar mejor.



En resumen, lograrás desarrollarte como cualquier niño de tu edad: jugar, estudiar, dedicarte a lo que más te guste.

Te invito a que leas el siguiente compromiso, y si estás dispuesto a cumplirlo, lo firmes junto con papá o mamá, y tu médico.

## Contrato compromiso

Fecha:

foto

Yo, \_\_\_\_\_

- Voy a tomar los medicamentos que el médico me recete y en las horas que deben ser.
- Voy a ser valiente cuando me tengan que inyectar.
- Si una medicina sabe mal, soportaré el mal sabor.
- Hablaré con mis padres y el médico sobre todos los síntomas o cambios que tenga en mi cuerpo.
- Quiero salir triunfante de estos malestares, por lo que seguiré al pie de la letra todas las indicaciones que el médico, enfermera y farmacéutico me puedan decir.

\_\_\_\_\_  
Tu firma

\_\_\_\_\_  
Firma del médico

\_\_\_\_\_  
Firma de papá o mamá

Testigos



¿Hay alguien que te puede informar sobre los medicamentos que te dan?

Sí. Hay una persona que sabe sobre medicamentos, tanto como el médico sabe sobre tu enfermedad y las terapias. Esta persona es el Farmacéutico o Químico Farmacéutico Biólogo, este profesional forma parte del equipo de salud que en la siguiente página encontrarás.

Hay un Centro de Información de Medicamentos, donde laboran farmacéuticos, y te podrán resolver dudas sobre tu medicación.

Se encuentra en la Facultad de Estudios Superiores Cuautitlán (U.N.A.M.), y se llama **FESCIM**.



Puedes acudir o llamar al Centro de Información de Medicamentos de la Facultad de Estudios Superiores Cuautitlán (**FESCIM**):

Dirección: Av. Quetzalcóatl s/n, Cuautitlán Izcalli, Estado de México.

Teléfono: 311 45 66

Fax: 326 20 26

Correo electrónico (e-mail) : fescim @ nutrius.cuautitlan1.unam.mx

Buzón de consulta: Se encuentra en el laboratorio L-504

Próximamente en internet.



## ¿Qué profesionales te pueden ayudar a mejorar en otros aspectos?

Existe un grupo de profesionales de la salud que te pueden ayudar a tí y a tus padres con información, consejos sobre tu alimentación, tratamiento, etc.

Ellos son:



Médico



Enfermera



Nutriólogo



Psicólogo



Genetista

Hay un lugar muy importante donde puedes acudir en la Ciudad de México, y es la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística, fundada en 1982 para ayudar a muchos niños como tú.

El domicilio es: Altavista 21, San Angel, México 01000 D.F. Tel: 616-22-69 y 550-96-25.

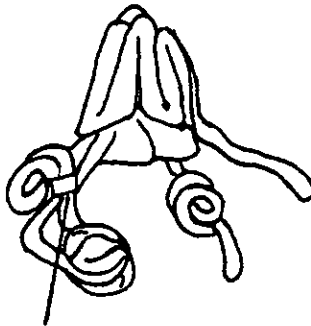
## Avances en la investigación

Muchos científicos están tratando de saber cómo arreglar características que muchos otros niños tienen, no sólo de Fibrosis Quística, sino de otros tipos.

Se está tratando de hacer una terapia que componga el gen que está en tu cromosoma 7, para que pueda funcionar bien esa proteína que ayuda a que las secreciones de tus pulmones o del páncreas salgan bien. Esta es la terapia génica.(1,4)



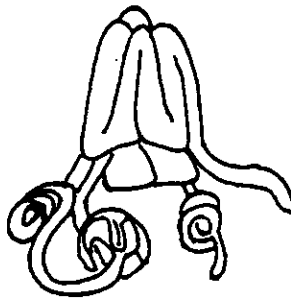
**Cromosoma 7  
Gen CFTR mutante**



**Proteína CFTR alterada**



**Cromosoma 7  
reparado**



**Proteína CFTR sin alteración**

¡Hay muchas esperanzas de que en el futuro no haya más  
Fibrosis Quística!

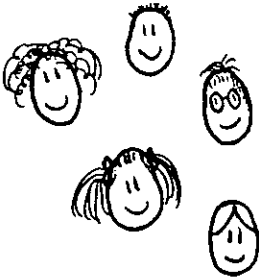
## Recomendaciones

# ESTA TESIS NO DEBE SALIR DE LA BIBLIOTECA



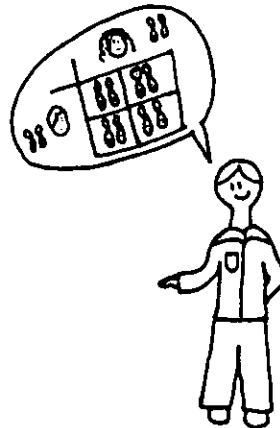
Tu vida debe ser lo más alegre posible; para lograrlo, no olvides cumplir tu tratamiento, acudir al médico, vacunarte como todos los niños, jugar, ser muy estudioso.

A veces tus padres o hermanos se sienten tristes cuando te sientes mal, o tienes una infección. Lo que debes hacer es tratar de salir adelante portándote muy valiente con los tratamientos inyectables.



Nadie debe sentirse culpable por tu enfermedad, ni tú mismo. Sólo hay una diferencia genética entre tú y los demás niños. Pero recuerda que nadie es genéticamente igual. Además, tu enfermedad te hace valorar más los momentos felices, cuando no tienes malestares.

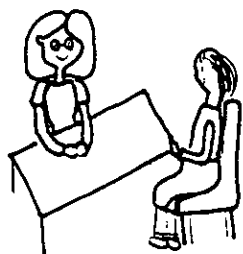
Dí a tus padres que acudan a consejo genético, con un genetista, para que reciban orientación sobre la naturaleza de tu enfermedad, y cómo se relaciona con otros hermanos que puedas tener.





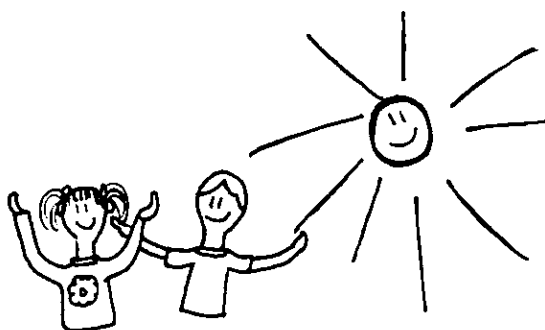
Si tienes hermanos, ellos pueden sentirse desplazados por que tus padres te dedican mucho tiempo, ayúdalos a entender que también tus padres los quieren, sólo que tú necesitas más cuidados, pero todos son igualmente amados por tus papás.

Algunas veces tus padres se sentirán preocupados por lo costoso del tratamiento, pero es un esfuerzo de equipo, toda la familia y las instituciones de salud y asociaciones como la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística pueden contribuir a que salgas triunfante.



Trata de contar lo que sientes a tu médico de confianza, un psicólogo o psicóloga, y sobre todo a tus padres.

Acepta muy bien tu situación y asúmela con valentía y amor, para que des ejemplo a quienes te rodean, de que se puede hacer todo lo que se quiere si se tienen voluntad y alegría.



¡ Adelante!



## Glosario

(2.7.11.14.15.16.18.19.20.21.22)

### A

#### **ADN (DNA, material genético)**

Es la molécula que contiene la información genética de cada ser vivo. Para poderse leer, está en forma de genes, y se agrupa en los cromosomas. Puede sufrir alteraciones, como en la FQ, hay una alteración (mutación) en el ADN que ocasiona el desarrollo de la enfermedad.

#### **Aerosol**

Forma de administrar los medicamentos. Dividen la medicación en partículas pequeñas que al inhalarse llegan hasta los pulmones. Entre más pequeño sea el tamaño de las partículas y más profunda la inhalación del paciente, el fármaco llegará más profundamente a los pulmones. En FQ se dan medicamentos por medio de aerosoles.

#### **Alveolo**

Componente esencial de los pulmones. Son millones de minúsculos sacos de aire en los pulmones donde ocurre el intercambio gaseoso, y gracias a ello se puede efectuar la respiración. Algunas veces, los pacientes de FQ pueden tener obstruidos los alveolos por el moco, y entonces, se altera el proceso de respiración.

#### **Aminoglucósidos**

Son un tipo de antibióticos usados en el tratamiento de infecciones bacterianas. Por lo general tienen que ser inyectados, pues no se absorben fácilmente si son administrados por vía oral. En pacientes con FQ, es frecuente la administración de estos medicamentos debido a las infecciones bacterianas. Debe vigilarse la presencia de efectos tóxicos como son ototoxicidad (en oído) y nefrotoxicidad (en riñón) después de su administración crónica.

#### **Antibióticos**

Son fármacos capaces de inhibir el crecimiento de bacterias o eliminarlas del organismo. Son diversos grupos de moléculas con esta misma función. Su uso indiscriminado provoca problemas de reinfecciones por bacterias resistentes. Nunca debe administrarse un antibiótico sin la autorización médica (receta). En FQ es muy importante la terapia con antibióticos, pero debe tenerse mucha disciplina para llevarla a cabo.

## B

### **Bacteria**

Organismo microscópico (muy pequeño) que se compone de una sola célula. Hay bacterias patógenas (que causan infecciones) y bacterias que ayudan al hombre. Por desgracia, en FQ, las bacterias colonizan los pulmones de los pacientes (ej. *Stafilococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa*) y son patógenas, es decir, causan daños a los pulmones del paciente.

### **Bronquio**

Se localizan en el sistema respiratorio, y llevan el aire desde la tráquea a los pulmones. En FQ, los bronquios están bloqueados por moco, dificultando la respiración.

## C

### **Carbohidratos (Hidratos de Carbono)**

Sustancias que se encuentran en todos los seres vivos y representan un componente fundamental del sistema ecológico, ya que las plantas verdes y otros organismos fotosintéticos utilizan la energía solar para elaborar carbohidratos. Proporcionan energía fácil de utilizar por el organismo y están en las frutas, verduras, miel, cereales, etc.

### **Cefalosporinas**

Son un grupo de antibióticos, obtenidos originalmente del hongo *Cephalosporium*. Estos antibióticos tienen el mismo mecanismo de acción de las penicilinas, pero soportan más las acciones de defensa de las bacterias, y actúan contra más bacterias (espectro).

Como todo antibiótico, su uso debe ser autorizado por un médico.

### **Célula**

Unidad anatómico funcional (básica) de todo ser viviente.

### **Cigoto**

Es la célula que resulta de la unión del óvulo y el espermatozoide, lo que da lugar a un nuevo ser con vida propia.

## Cromosoma

Es la unidad en que se encuentra el ADN superenrollado, contiene los genes, las unidades de la herencia. Se encuentran en el núcleo de toda célula viviente. Normalmente, se tienen 23 pares de cromosomas (en total son 46 cromosomas) porque se tienen 23 cromosomas del padre y 23 por herencia materna. Las únicas células que no tienen este número de cromosomas son el óvulo y el espermatozoide, cada uno sólo tiene 23 cromosomas en lugar de 46.

En FQ el cromosoma 7 es el que contiene el gen de la proteína CFTR (gen de FQ).

## Crónico

Que tiene larga duración. Se aplica a enfermedades que duran mucho, como FQ.

D

## Dosis

Cantidad de medicamento que se debe administrar.

La determina el médico con base en el peso, edad y características del paciente.

## Drenaje postural ( Drenaje bronquial)

Forma de terapia física, durante la cual el tórax del paciente con FQ es golpeado con la palma hueca de la mano, par desalojar el moco de los pulmones. Debe llevarse a cabo frecuentemente, estando el paciente en posiciones especiales para remover más fácilmente el moco.

E

## Electrolitos en sudor

Sustancias químicas que sirven al cuerpo para su buen funcionamiento. Ejemplos de electrolitos son el sodio y el cloro. En FQ se encuentran abundantes en el sudor.

## Enzimas

Moléculas que ayudan a que se lleven a cabo o se aceleren ciertas reacciones químicas en el cuerpo.

## **Enzimas pancreáticas**

Son producidas por el páncreas, participan en el desdoblamiento de los alimentos durante el proceso de digestión. La lipasa es una enzima pancreática que ayuda a desdoblar las grasas de los alimentos. En FQ el conducto que lleva las enzimas del páncreas al intestino puede estar bloqueado por un tapón de mucosidad, lo que ocasiona que las enzimas no puedan llegar a participar en la digestión.



## **Farmacológico, tratamiento**

Se refiere a que se lleva una terapia con fármacos, que son sustancias activas con un efecto en el organismo. Los fármacos componen los medicamentos, que son administrados al paciente con el fin de obtener un efecto benéfico.

## **Fibrosis**

Deterioro en los tejidos, con presencia de fibromas en los órganos. En FQ, hay fibrosis en órganos como páncreas y pulmones.

## **Fisioterapia respiratoria**

Tratamiento que se dá al paciente con el fin de mejorar la respiración, consiste en la limpieza bronquial diaria, con el fin de despejar sus órganos respiratorios (pulmones, bronquios, etc.), evitando la acumulación de mucosidad y prevenir así la infección por bacterias. Se dá por medio de drenaje postural o bronquial, ejercicios respiratorios.

## **Fluoroquinolonas**

Antibióticos sintéticos que ayudan a combatir infecciones por bacterias como estreptococos. Es importante considerar las posibles reacciones adversas cuando se tiene tratamiento con estos medicamentos, principalmente en niños en crecimiento. La prescripción de los antibióticos como éstos corresponde sólo al médico, ya que su uso es limitado (sólo en adultos).



## **Gen**

Es la unidad hereditaria. Es la secuencia de ADN que se requiere para que se forme un producto útil para el organismo. En el cromosoma 7 está el gen de la proteína CFTR, la cual cuando está alterada provoca FQ. Esta alteración de la proteína es por la alteración del gen.



## Genético

Determinado por los genes. No debe confundirse con congénito (al nacer).

## Glándulas de secreción exócrina

Órganos que tienen como función elaborar sustancias y segregarlas al exterior de este órgano. Ejemplos de glándulas de secreción exócrina son: sudoríparas, sebáceas, salivales.

## H

### Hereditario

Condición o característica que se transmite a través de generaciones por medio del material genético o ADN.

La FQ s una enfermedad hereditaria, y para que se presente debe haber dos personas capaces de heredarla a su descendencia, es decir, dos portadores que posean el gen de FQ.

### Homocigoto

Individuo o genotipo con características idénticas en un par de cromosomas homólogos. La FQ debe presentarse en forma homocigota, porque debe haber dos genes mutados para FQ en el mismo par de cromosomas 7.

## I

### Ileo meconial

Obstrucción del intestino, frecuentemente en el recién nacido con meconio anormalmente espeso.

Es el síntoma más temprano de FQ, que ocurre en sólo 7 a 10% de los pacientes con esta enfermedad.

### Interacción Farmacológica

Cuando un fármaco reacciona con otro o con algún componente de los líquidos del cuerpo, alimentos o preparados farmacéuticos. Pueden ser benéficas o perjudiciales, dependiendo de lo que esté interactuando. El médico y el farmacéutico deben orientar a los padres del paciente sobre las interacciones farmacológicas que se puedan dar en la terapia de un paciente con FQ, pues muchas veces se utilizan bastantes medicamentos.

## L

### Lípidos

Moléculas importantes para que el cuerpo obtenga energía, y para la estructura celular.

La FQ impide la asimilación de estos nutrientes porque no se desdoblán lo suficiente para ser asimilados. Proviene de los alimentos ricos en grasas.

## M

### Meconio

Primera evacuación de un recién nacido. Está compuesta por moco y otras secreciones intestinales. Se presenta en las primeras horas después de nacer.

### Mucolíticos

Medicamentos utilizados para ayudar a reducir la viscosidad del moco, pues lo fragmenta en moléculas más pequeñas y solubles.

### Mucoviscidosis

Es el otro nombre que se da a la Fibrosis Quística.

Se le llama así por lo espeso y viscoso de las secreciones mucosas. Este nombre se utiliza con mayor frecuencia en países de habla francesa.

### Mutación

Cualquier cambio hereditario permanente en la secuencia del ADN.

### Mutante

Se refiere al gen que ha sido alterado por mutación.

## N

### Nebulizador

Instrumento utilizado para administrar medicamentos en forma de aerosol.

### Páncreas

Órgano glandular localizado en la cavidad abdominal; detrás del estómago, entre el intestino delgado y el bazo.

Se encarga de dos funciones principales: exócrina y endócrina.

La función exócrina se trata de que el páncreas elabore jugos que participan en la digestión.

La función endócrina consiste en la producción de sustancias conocidas como hormonas que van a la sangre para realizar funciones importantes. Un ejemplo de hormona pancreática es la insulina.

La secreción de jugos pancreáticos, los cuales contienen enzimas digestivas, se dirige al intestino por medio del conducto pancreático llamado conducto de Wirsung. En FQ el conducto pancreático está obstruido por tapones de moco, y los jugos pancreáticos no llegan al intestino, donde se hace la digestión química de los alimentos. Por esto es que no se logra la digestión adecuada de los alimentos y se ocasionan los problemas nutricionales y de crecimiento en el niño con FQ.

### Penicilinas

Son ácidos orgánicos muy utilizados para combatir infecciones bacterianas. Fueron descubiertas y desarrolladas por Alejandro Fleming, a partir de un hongo llamado *Penicillium chrysogenum*. Actualmente hay derivados sintéticos de las penicilinas naturales.

En FQ se utilizan ampliamente, sobre todo combinados con otro grupo de antibióticos como son los aminoglucósidos.

Como todo antibiótico, por muy utilizado que sea, no deben utilizarse indiscriminadamente, es decir, sin prescripción médica.

### Portador

Persona que posee un gen mutado y que no sufre la enfermedad o característica genética, pero es capaz de transmitirlo a su descendencia.

### Prescripción médica

Es el equivalente a receta médica. La receta o prescripción médica es un documento importante y necesario para la dispensación de los medicamentos. En un hospital a la prescripción médica se le llama Orden médica.

## Proteínas

Moléculas importantes para la estructura y buen funcionamiento del organismo. Formados por aminoácidos que son moléculas más pequeñas.

Obtenemos las proteínas de la dieta, de alimentos como son la leche, carne y huevo.

La mayoría de los pacientes con FQ no pueden desdoblar las proteínas y no pueden aprovechar los aminoácidos. El tratamiento con enzimas pancreáticas como medicamento mejora la digestión y asimilación de estos nutrientes.

## Proteína CFTR

Llamada así por las siglas en inglés que significa Proteína Reguladora de la Conductancia Transmembranal en Fibrosis Quística.

Esta proteína está insertada en algunas células del organismo. Se encarga del transporte de iones cloro a través de un canal formado por esta proteína.

En FQ esta proteína está alterada porque le falta un aminoácido llamado Fenilalanina, y por esto no se puede conducir el ion cloro de las células al exterior, lo que ocasiona la secreción de un moco espeso y viscoso.

## Pseudomonas aeruginosa

Bacteria que infecta los pulmones de personas con FQ. En condiciones normales, no es muy común que esta bacteria cause problemas infecciosos, es más frecuente observar infección por esta bacteria en pacientes hospitalizados, o en personas con FQ.

## Puñopercusión

Es el movimiento utilizado en el drenaje postural o bronquial. Consiste en dar pequeños golpes en el tórax del paciente, con la palma de la mano ahuecada.



## Reacción adversa medicamentosa

Es un efecto no deseado después de administrar un medicamento en dosis (cantidad) adecuadas. Algunos ejemplos son dolor de cabeza, dolor de estómago, náusea, vómito, sueño, manifestaciones en la piel,

etc. Por eso, siempre debe vigilarse a un paciente después de haber administrado medicamentos.

No todos los medicamentos causan reacciones adversas y no todas las personas tienen reacciones adversas con los medicamentos. Existen factores de riesgo: tratamiento con varios fármacos, antecedentes de reacciones adversas (ya sea con un solo medicamento o con varios), factores patológicos, edad, predisposición genética.

### S

#### Síntoma

Es una manifestación física que indica la presencia de una enfermedad. Su nombre viene del verbo sentir, ya que es lo que el paciente siente y lo refiere al médico.

### T

#### Tos

Es un mecanismo protector por el cual los materiales extraños, irritantes y las secreciones se eliminan del aparato respiratorio. En FQ es deseable porque ayuda a eliminar el moco acumulado en los pulmones y bronquios.

### V

#### Vitaminas

Son compuestos que se requieren para el crecimiento normal y mantenimiento de las funciones del cuerpo. El cuerpo no las puede sintetizar, por lo que se deben consumir a través de los alimentos o en forma de medicamentos. No proporcionan energía, pero son básicas para la obtención de la energía y para la regulación de procesos metabólicos.

## Bibliografía

- 1) Michael J. Welsh y Alan E. Smith; "Cystic fibrosis", *Scientific American*, Diciembre 1995, pp. 36-43
- 2) Carla S. Wallace, Maura Hall, Robert J. Kuhn; "Pharmacologic management of cystic fibrosis", *Clinical Pharmacy*, Vol. 12, Septiembre 1993, pp. 657-674
- 3) Lap-Chee Tsui , Peter Durie; "Genotype and Phenotype in Cystic Fibrosis", *Hospital Practice*, Junio 15, 1997, pp. 115-142
- 4) Barry R. Goldspiel, Laurence Green, Karim Anton Calis; "Human gene therapy" , *Clinical Pharmacy*, Vol.12, Julio 1993 ,p.488-494
- 5) ¿Qué es la Fibrosis Quística?,Asociación Catalana de Fibrosis Quística, (Folleto) página electrónica: <http://www.bcnet.upc.es/fq/foll11d.htm>
- 6) Remo M. Bergoglio, "Antibióticos", 5.ed., Médica Panamericana, 1993.
- 7) José Luis Lezana F., "Manual de Fibrosis Quística", Asociación Mexicana de Fibrosis Quística, México, D.F.
- 8) Carl F. Nelson, Thomas F. Boat, "Fibrosis Quística", Tratado de Pediatría, 14. ed., 1984, p.1127-1137
- 9) John D. Lloyd Still, "Textbook of Cystic Fibrosis", 1983, pp. 1-5
- 10) Suzanne Loebl, George Spratto, Estelle Heckheimer, "Manual de Farmacología", Ed. Limusa, 2.de.,1986, pp. 69-72, 109, 110
- 11) Alfred Goodman Gilman, Louis S. Goodman, Alfred Gilman, "Las bases farmacológicas de la terapéutica", 6.ed.,Ed. Médica Panamericana, 1980, parte XII, cap. 48, 50, 51.
- 12) Bárbara Mc Van, "Referencias Farmacéuticas", El manual moderno, México, 1995. pp. 133-141
- 13) Bárbara Mc Van , op.cit., pp.221-224

- 14)** Margaret W. Thompson, Roderick R. McInnes; Huntington F. Willard.  
"Genética en Medicina", 4.ed., Masson S.A., 1996, pp. 13, 31-36, 66
- 15)** Wesley G. Clarck, Craig Brater, Alice R. Johnson, "Farmacología Médica", 13 ed., Mosby, 1993, pp. 651, 668
- 16)** Marcus A. Krupp, Milton J. Chatton, David Werdegar y cols.,  
"Diagnóstico Clínico y Tratamiento", 24 ed., El manual moderno,  
1986, pp. 126, 431, 1046.
- 17)** David H. Cormack, "Histología de Ham", 9 ed., Harla, 1988, pp. 39
- 18)** David H. Cormack, op. cit., pp. 638
- 19)** Juan C. Díaz Zagoya, Juan José Hicks Gómez, "Bioquímica e  
Inmunología", Vol. I, Facultad de Medicina, U.N.A.M. 1988, pp.  
59, 176
- 20)** Ciril Rozman (editor), "Medicina Interna", Vol. I, Marin, 1978, pp. 191-  
194
- 21)** Bárbara Mc Van, op.cit., pp. 59.68.
- 22)** William F. Ganong, "Manual de Fisiología Médica", 7.ed., El manual  
moderno, 1980, pp. 412-413



¡Me dió mucho gusto haberte informado!



*Tu amigo Capsidito*

Junio de 1998



## Conclusiones

Una de las misiones del Farmacéutico es contribuir a la Educación Sanitaria, con el objetivo de que los pacientes a quien se dirige la Educación comprendan cómo es la enfermedad que padecen, las causas de ésta, cuáles son los síntomas, el diagnóstico y los tratamientos, contribuyendo con esto a lograr que el paciente cambie su actitud en cuanto a su terapia, con el objetivo de restablecer su salud en la medida de lo posible; es decir, aminorar los síntomas de su enfermedad, como es el caso de una patología como es la Fibrosis Quística, donde los pacientes todavía no pueden ser curados, pero sus síntomas sí pueden ser disminuidos significativamente.

El proceso de Educación al paciente no sólo consiste en actividades de información activa, como lo es la elaboración de un folleto como el presente. Sin embargo, es un medio muy útil para que el paciente entienda su enfermedad, desde sus causas hasta su tratamiento, y se logre el objetivo de la Educación Sanitaria; pues es un medio escrito, que perdura en el paciente y que puede difundirse a otros pacientes o incluso a la población sana, teniendo una cobertura mayor, llegando a contribuir a la Educación Sanitaria de la población en general.

La elaboración de folletos de Educación Sanitaria corresponde a los profesionales del equipo de salud, y el Farmacéutico tiene la misión, la capacidad y la determinación de contribuir a la Educación del paciente, colaborando de esta manera a la recuperación de la salud de un sector tan singular como son los pacientes de Fibrosis Quística.

Cabe mencionar que la selección de pacientes es necesaria al realizar un folleto de Educación Sanitaria, pues la información debe estar dirigida siempre en un lenguaje sencillo y ameno, que el paciente pueda entender. Sobre todo cuando se trata de pacientes infantiles o muy jóvenes, es importante considerar este punto, y de ser posible, acompañar la información con ilustraciones que ayuden al paciente a la mejor comprensión de la información.

Los Centros de Información de Medicamentos son un lugar donde se puede hacer Educación al paciente a través de actividades de Información activa como son los folletos de Educación Sanitaria.

Los farmacéuticos deben llevar a cabo la realización de este tipo de actividades, contribuyendo así a la misión de la Educación Sanitaria, ya que la misma Organización Mundial de la Salud (O.M.S.) exhorta a los farmacéuticos a que suministren al público información documentada y objetiva sobre los medicamentos y su utilización, a que promuevan en colaboración con los demás profesionales de la salud, el concepto de asistencia farmacéutica y educativa al paciente.<sup>4</sup>

---

<sup>4</sup> Organización Mundial de la Salud, en la 47a. Asamblea Mundial de la Salud, del 10 de mayo de 1994

## Recomendaciones

Es importante señalar que la Fibrosis Quística puede pasar desapercibida en muchos casos, y hay ocasiones en que los niños mueren sin haber tenido el diagnóstico oportuno de Fibrosis Quística.<sup>2</sup>

Se dice que en países como el nuestro, hay baja incidencia de esta enfermedad, pero esta baja incidencia se ha relacionado por falta de diagnóstico, y la mayoría de la información sobre datos epidemiológicos de la enfermedad existen gracias a las autopsias practicadas en hospitales. Probablemente cuando el diagnóstico se sospeche más, la frecuencia también aumentará, lo que demuestra que no existe una incidencia definitiva para esta enfermedad en nuestro país. <sup>2</sup>

Quizá haya muchos niños sin ser diagnosticados todavía, y que pueden fallecer a causa de un mal tratamiento de síntomas digestivos o respiratorios, es por eso que se propone la difusión de este folleto para que padres y familiares busquen un diagnóstico médico si observan que su hijo puede tener algún síntoma relacionado a Fibrosis Quística.

---

<sup>2</sup> Eduardo López C., Cecilia Ridaura S., Guillermo López C., "Fibrosis Quística en Niños Mexicanos", *Patología*, Vol. 18, No. 2, pp. 167-181

## Bibliografía

1. Smith D.L. "Patient Education and Counseling", *The practice of Pharmacy*, Cincinnati, Ohio: Harvey and Whitney, pp. 45-69
2. Eduardo López C., Cecilia Ridaura S., Guillermo López C., "Fibrosis Quística en Niños Mexicanos", *Patología*, Vol. 18, No. 2, pp. 167-181
3. Catalina Domecq Jeldres, "Educación Sanitaria del paciente", Universidad Santiago de Chile, 1993. pp.28, 33-34

## Bibliografía del folleto

- Michael J. Welsh y Alan E. Smith; "Cystic fibrosis", *Scientific American*, Diciembre 1995. pp. 36-43
- Carla S. Wallace, Maura Hall, Robert J. Kuhn; "Pharmacologic management of cystic fibrosis", *Clinical Pharmacy*, Vol. 12, Septiembre 1993. pp. 657-674
- Lap-Chee Tsui , Peter Durie; "Genotype and Phenotype in Cystic Fibrosis", *Hospital Practice*, Junio 15, 1997, pp. 115-142
- Barry R. Goldspiel, Laurence Green, Karim Anton Callis; "Human gene therapy" , *Clinical Pharmacy*, Vol.12, Julio 1993 ,p.488-494
- Asociación Catalana de Fibrosis Quística, Folleto ¿Qué es la Fibrosis Quística?, página electrónica:  
<http://www.bcnet.upc.es/fq/foll11d.htm>
- Remo M. Bergoglio, "Antibióticos", 5.ed., Médica Panamericana, 1993.
- José Luis Lezana F., "Manual de Fibrosis Quística", Asociación Mexicana de Fibrosis Quística, México, D.F.
- Carl F. Nelson, Thomas F. Boat, "Fibrosis Quística", Tratado de Pediatría, 14. ed., 1984, p.1127-1137
- John D. Lloyd Still, "Textbook of Cystic Fibrosis", 1983. pp. 1-5

- Suzanne Loebel, George Spratto, Estelle Heckheimer, "Manual de Farmacología", Ed. Limusa, 2.de.,1986, pp. 69-72, 109,110
- Alfred Goodman Gilman, Louis S. Goodman, Alfred Gilman, "Las bases farmacológicas de la terapéutica", 6.ed.,Ed. Médica Panamericana, 1980, parte XII, cap. 48, 50, 51.
- Bárbara Mc Van, "Referencias Farmacéuticas", El manual moderno, México, 1995. pp. 133-141.
- Bárbara Mc Van, op.cit., pp.221-224
- Margaret W. Thompson, Roderick R. McInnes, Huntington F. Willard.
- "Genética en Medicina", 4.ed.,Masson S.A., 1996, pp. 13, 31-36
- Wesley G.Clarck, Craig Brater, Alice R. Johnson, "Farmacología Médica", 13 ed.,Mosby, 1993, pp. 651, 668
- Marcus A. Krupp, Milton J. Chatton, David Werdegar y cols., "Diagnóstico Clínico y Tratamiento", 24 ed., El manual moderno, 1986, pp. 126, 431, 1046
- David H. Cormack, "Histología de Ham", 9 ed., Harla, 1988, pp. 39, 638
- Juan C. Díaz Zagoya, Juan José Hicks Gómez, "Bioquímica e Inmunología", Vol. I, Facultad de Medicina, U.N.A.M. 1988, pp. 59, 176
- Ciril Rozman (editor), "Medicina Interna", Vol. I, Marin, 1978, pp. 191-194
- Bárbara Mc Van, op.cit., pp. 59.68.
- William F. Ganong, "Manual de Fisiología Médica", 7.ed., El manual moderno, 1980, pp. 412-413