

GUÍA DE FIBROSIS QUÍSTICA PARA FAMILIAS

ACTUALIZACIÓN 2025



GENERALITAT
VALENCIANA



Asociación de
Fibrosis Quística
Comunidad Valenciana

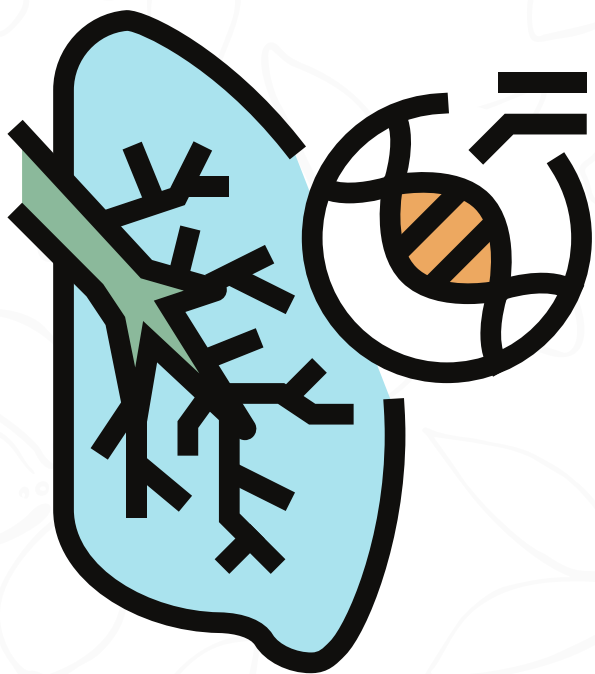
ÍNDICE

01	INTRODUCCIÓN	PÁG. 4
02	TÚ Y TU BEBÉ	PÁG. 9
03	EL DIAGNÓSTICO DE TU BEBÉ	PÁG. 13
04	¿Y AHORA QUÉ?	PÁG. 18
05	NUEVOS TRATAMIENTOS MODULADORES CFTR	PÁG. 21
06	HERMANOS Y HERMANAS	PÁG. 24
07	CONSEJOS DE OTRAS MADRES Y PADRES	PÁG. 26
08	LA ASOCIACIÓN ¿QUIENES SOMOS Y QUÉ HACEMOS?	PÁG. 28
09	UNIDADES MÉDICAS PEDIÁTRICAS DE FQ EN LA COMUNIDAD VALENCIANA	PÁG. 35
10	Y POR SI QUIERES SABER MÁS: • Cuestión de genes • ¿Cómo afecta la fq al aparato digestivo? • ¿Cómo afecta la fq a los pulmones? • Fisioterapia respiratoria • Ejercicio físico	PÁG. 40
11	Y PARA IR TERMINANDO...	PÁG. 47
12	OTRAS FUENTES DE INFORMACIÓN.	PÁG. 49



01

INTRODUCCIÓN





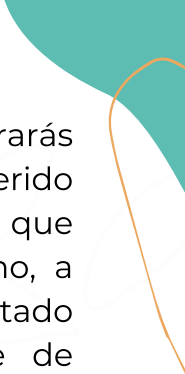
Recibir el diagnóstico de Fibrosis Quística (FQ) puede ser un momento desconcertante. Muchas familias recuerdan ese primer impacto como un tiempo de incertidumbre, de miedo, de muchas preguntas... Por eso hemos creado esta guía: para que te sientas acompañado/a desde el principio, sabiendo que no estás solo/a.

La FQ afecta de forma muy diferente a cada niño o niña. Hay muchas variaciones en los síntomas, en la evolución y en el grado de afectación. Tampoco hay una única manera de vivir esta experiencia: cada familia es única, y cada persona reacciona y se adapta a su manera. No hay una forma correcta de afrontarlo.

Esta guía no pretende darte todas las respuestas, pero sí ofrecerte una visión general que te puede ayudar a comprender qué es la FQ, cómo puede influir en la vida de tu hijo o hija, y cómo podéis afrontarlo como familia. Con algo de tiempo encontrarás tu propia forma de convivir con la FQ..

Verás que no es necesario leerla toda de una vez. Cada persona necesita una cantidad de información distinta: es normal que, incluso dentro de una misma familia, una persona quiera saberlo todo desde el principio y otra prefiera ir poco a poco. Puedes consultar los apartados según las dudas que te vayan surgiendo y el momento en el que te encuentres.





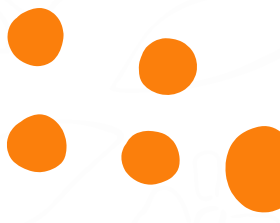
A lo largo de estas páginas también encontrarás testimonios de otras madres y padres que han querido compartir sus experiencias con la esperanza de que puedan servirte de apoyo. Muchas cuentan cómo, a pesar del diagnóstico, sus hijos e hijas han disfrutado de su infancia, del colegio, de jugar, de irse de vacaciones o de practicar deporte.

Hoy tenemos muchas razones para mirar al futuro con optimismo. Los avances en el diagnóstico precoz, los nuevos tratamientos y la investigación han cambiado el curso de la enfermedad, mejorando el pronóstico y la calidad de vida. **Compartimos la visión de que las nuevas generaciones vivirán una vida larga y plena.**

Al final de la guía encontrarás recursos útiles y otras fuentes de información. Y recuerda que siempre puedes contar con los y las profesionales de la unidad FQ y con nuestra Asociación para resolver cualquier duda o necesidad que surja.

Gracias de corazón a todas las familias que han colaborado en la elaboración de esta guía. Su generosidad al compartir sus vivencias ha sido fundamental para poder ofrecerte este recurso. Y gracias también a la Cystic Fibrosis Trust y a la Asociación de FQ de Euskadi, en cuyos contenidos nos hemos basado para construir este material.

Esperamos que te sea útil.





Queridos padres y madres,

¿Quién dijo que ser padres fuera fácil o que los niños vinieran con un manual de instrucciones debajo del brazo? Pero no por eso deja de ser uno de los retos más bonitos y que más felicidad nos proporciona a lo largo de nuestra vida, a pesar de las dificultades, que también las hay.

Mi experiencia personal quiso que me enfrentara a la Fibrosis Quística con mi segunda hija, por lo que ya tenía un criterio de comparación para saber que algo no iba bien. De eso hace 24 años y entonces las cosas eran diferentes, nosotros tardamos tres años en tener un diagnóstico.

Tuvimos la suerte de llegar a la Unidad de referencia Pediátrica de Fibrosis Quística del Hospital La Fe y allí nos hicieron las pruebas que confirmaron el diagnóstico. A partir de ese momento, y en cuestión de semanas, mi hija experimentó una gran mejoría, hasta el punto de hacer su vida como cualquier niña de su edad. Si bien es cierto que tuvimos que aprender e integrar su tratamiento en nuestra rutina familiar, esto nos ayudó a conocer mejor la FQ y a mantenerla bien.

En la Asociación de FQ de la Comunidad Valenciana pudimos encontrar la experiencia de otros padres que estaban como nosotros, así como el asesoramiento y acogida de un equipo que nos apoyó y ayudó a aterrizar en esta nueva situación.

Me alegra mucho, y lo digo de corazón, poder deciros que pienso que vuestros hijos e hijas llegan en un muy buen momento para la FQ. El diagnóstico se hace desde el primer momento del nacimiento; además, llegáis a una unidad de referencia pediátrica con unos excelentes profesionales y, lo más importante, es que llegáis en el momento de los nuevos tratamientos.

Os deseo lo mejor en este maravilloso camino que emprendéis y mirad con esperanza al futuro que pinta muy bien.

Un saludo y enhorabuena por el nacimiento de tu bebé.

**Ana Gómez Lechón,
madre de Belén de 24 años y Ana de 28.**

02

TÚ Y TU BEBÉ



Puede parecer extraño comenzar hablando de ti. Esto es porque tu salud física y emocional también es importante para cuidar y disfrutar de tu bebé. Puede que encuentres útiles estos consejos de otros padres y madres que han recibido el diagnóstico antes que tú.



“Al principio estábamos en alerta casi todo el tiempo, vigilando a nuestro hijo como si en algún momento fuera a pasar algo terrible. Además, Vicente nació en mitad de la pandemia, así que nos daba miedo salir a cualquier sitio y estuvimos varios meses evitando el contacto social y sintiéndonos cada vez más solos.

A los pocos meses, después de ver que crecía normal, sonreía y hacía las cosas que hace cualquier bebé, empezamos a dar paseos, salir al parque, incluso quedar con amigos.



Necesitábamos algo de tiempo para serenarnos y darnos cuenta de que podíamos disfrutar de nuestro hijo sin necesidad de estar alerta continuamente. Me gustaría haberlo podido hacer desde el primer día, pero bueno... supongo que era necesario ese tiempo”.

Susana,
madre de Vicente, 18 meses.



Las madres y padres nos cuentan que tienen sentimientos muy diferentes sobre el diagnóstico. Hay quien lo acepta y se adapta rápidamente, mientras que a otras personas les cuesta mucho aceptar la nueva realidad a la que se enfrentan.



“Los tres primeros días tras el diagnóstico podemos decir que fueron los peores que habíamos vivido nunca.

No sabíamos a qué nos enfrentábamos, llorábamos desconsolados.

Todo lo que leíamos era un horror y no entendíamos por qué le había tocado una enfermedad así a nuestro peque.

Hoy en día somos felices como cualquier padre o madre, hemos aprendido mucho sobre esta enfermedad y nuestro ‘saladito’ es un niño alegre y disfrutón que va a empezar el cole, va al parque, a la playa y participa de cualquier actividad que le proponemos.

Os transmitimos un mensaje de calma, paciencia, resiliencia y aprendizaje diario... eso nos hace fuertes para vivir el día a día. ¡Ánimo!”.

**Sabina y Narciso,
padres de Nicolás, 3 años.**





"Al principio quería saberlo todo de golpe y ocuparme de mil cosas que no eran necesarias. No sabía diferenciar lo que necesitaba saber en ese momento y lo que podía esperar, así que me agobiaba mucho pensando en todas las posibles situaciones. Poco a poco fui centrándome en el día a día y lo que podía manejar. Para eso fue muy importante el asesoramiento continuo de la Unidad de FQ y la Asociación".

Amparo,
madre de Carlos, 5 años.



Sea lo que sea que sientas, es muy probable que otras personas también se hayan sentido así. Las familias nos dicen que se sienten mejor respecto al diagnóstico a medida que pasa el tiempo ya que se sienten más seguras con los diferentes tratamientos y entienden mejor la enfermedad. Además, tienen más experiencia a la hora de poder disfrutar de la vida familiar y se sienten más positivas respecto al futuro. No obstante, en ocasiones sienten frustración por no haber podido disfrutar más de la paternidad o maternidad.



"Durante el primer año, viví en una constante duda: ¿y si se constipa?, ¿le estoy dando bien las enzimas?... ¡Uff!, qué estrés esto de la fisioterapia... Y a veces pienso que estuve más centrada en su salud que en disfrutar de mi bebé y de cómo iba creciendo"

Carmén
madre de María de 3 años



03

EL DIAGNÓSTICO DE TU BEBÉ



En la Comunidad Valenciana, la Fibrosis Quística se incluye dentro del cribado neonatal o “prueba del talón” desde 2012. Como resultado de esta prueba, la mayoría de los bebés son diagnosticados poco después de nacer. Para muchos padres y madres, esto surge completamente de la nada, ya que es un diagnóstico completamente inesperado. Pero la forma en que recibimos el diagnóstico puede tener un gran impacto en cómo nos sentimos y en la forma de manejarlo.



“Al poco tiempo de nacer nuestro bebé, nos llamaron del centro de salud porque querían descartar algo que salía en la prueba del talón. No quisieron decirnos qué era, pero sí nos dijeron que le harían un test del sudor. Lo primero que hice fue mirar en Internet para qué se usaba ese test, y esa fue la primera vez que oí hablar de la Fibrosis Quística. Fue un momento muy duro porque estaba solo, con un montón de información que no entendía. Los días que pasaron hasta que pudimos hablar con los médicos de la Unidad de FQ se hicieron eternos”.

**Juanjo,
padre de Alba, 7 años.**





“Durante casi todo el primer año consultamos a nuestra doctora continuamente. ¿Esto es normal? ¿Y esto otro? ¿Qué hacemos ahora? ¿Y ahora?...Al principio nos daba un poco de corte porque no queríamos ser pesados, pero siempre nos atendieron muy bien y nos explicaron que al principio era lo que debíamos hacer. Poco a poco fuimos aprendiendo a manejarnos con el tratamiento y ya no tenemos que preguntarlo todo. Ahora me doy cuenta de que al principio era muy necesario, porque estábamos muy confusos y no pensábamos en otra cosa, pero luego cambia. Ahora nos sentimos mucho más seguros y hay sitio en nuestra vida para más cosas. Ya no tenemos que pensar todo el tiempo en la FQ”.

María,
madre de Celia 10 años.





"A la hora de recibir el diagnóstico, recuerdo haber pasado por muchos estados anímicos: me sentía culpable, triste, enfadada, me veía incapaz de poder hacer todo lo que los médicos y profesionales me decían... Con el tiempo te das cuenta de que esos sentimientos los tienen la mayoría de padres cuando reciben la noticia de que sus hijos padecen una enfermedad como la Fibrosis Quística. Vas aprendiendo con la ayuda de los médicos de la Unidad, los fisios y las trabajadoras de la Asociación y, poco a poco, vas manejando mejor todo lo que tiene que ver con la FQ y su mundo; y eso te da una mayor seguridad. Te conviertes en un experto en nutrición, en bacterias y virus, y aprendes a detectar cualquier alerta cuando algo no va bien.

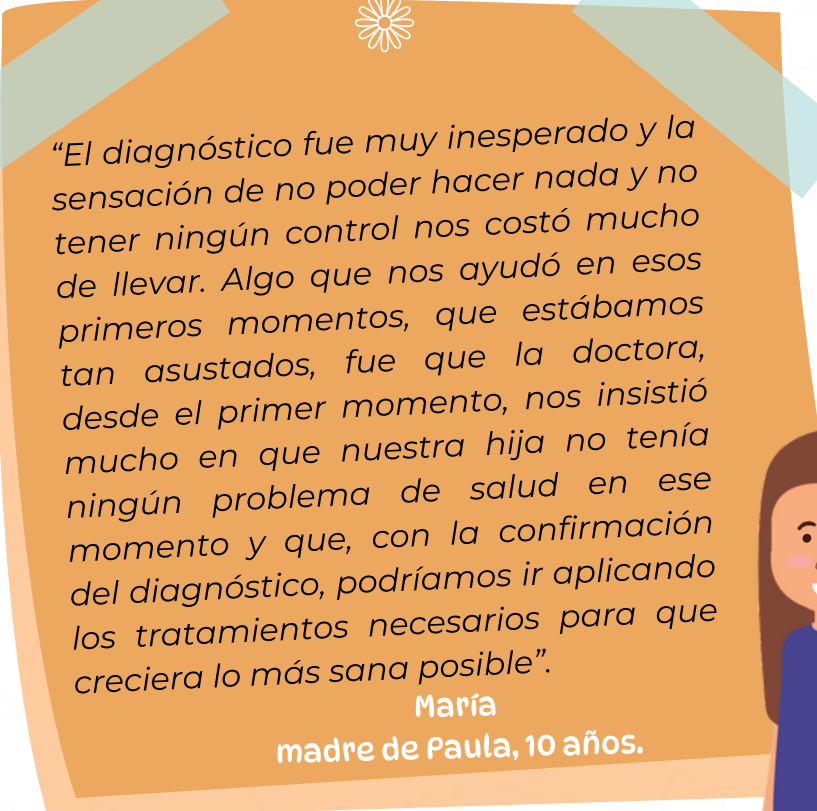
No voy a decir que la Fibrosis Quística es maravillosa, pero tampoco podemos hacer nada si nos toca, simplemente daría el consejo que me dieron a mí cuando recibimos el diagnóstico de nuestro hijo: vivir el día a día.

En mis 11 años conviviendo con la enfermedad he visto una evolución tan grande en cuanto a tratamientos que solo les diría a los padres recién diagnosticados que sus hijos son muy afortunados y que el futuro está lleno de esperanza. Y, solo por eso, que no pierdan las ganas de luchar y hacer frente a esta enfermedad que con suerte un día, en un futuro muy cercano, desaparecerá de nuestras vidas".

Marta,
madre de Sergio, de 11 años.



Algunos padres describen sus sentimientos iniciales en el momento del diagnóstico como un tipo de duelo; pueden tener sensación de pérdida y tristeza por la vida familiar que habían imaginado. Y aunque no es fácil, paso a paso descubriréis recursos y apoyos para avanzar en esta nueva etapa.



“El diagnóstico fue muy inesperado y la sensación de no poder hacer nada y no tener ningún control nos costó mucho de llevar. Algo que nos ayudó en esos primeros momentos, que estábamos tan asustados, fue que la doctora, desde el primer momento, nos insistió mucho en que nuestra hija no tenía ningún problema de salud en ese momento y que, con la confirmación del diagnóstico, podríamos ir aplicando los tratamientos necesarios para que creciera lo más sana posible”.

María
madre de Paula, 10 años.



04

¿Y AHORA QUÉ?



Asociación de
Fibrosis Quística
Comunidad Valenciana

Que tu hijo o hija tenga FQ significa que, probablemente, necesitará medicación y hacer fisioterapia respiratoria de forma constante para mantener una vida lo más sana posible. Aunque esto te pueda superar en un principio, empezar el tratamiento cuanto antes le ayudará a estar bien. Muchos padres y madres cuentan cómo el tratamiento enseguida se convierte en parte de su rutina diaria.



“Los primeros días Luis no engordaba nada y parecía que siempre tenía hambre y que mi leche no era suficiente. Fue empezar con el tratamiento y empezar a engordar. Era un bebé bonito y risueño”.

M^a Carmen
madre de Luis, 14 años.





"A veces, si no fuera porque tengo que hacer la fisio o me tengo que tomar la medicación, se me olvidaría que tengo FQ; porque tengo una vida tan normal como el resto de mis amigos, ellos ya están acostumbrados a verme tomar enzimas con las comidas y, cuando vengo de las revisiones, me veo como el protagonista de una peli porque todos me preguntan qué tal me ha ido".

Sergio
11 años



"Me acuerdo de las primeras visitas médicas al hospital... desde las 9:00h hasta las 15:00h y no te olvides de pasar por la farmacia a recoger toda la medicación. En esas primeras visitas veía las bolsas con tanto medicamento y se me hacía un mundo... Ahora es una cosa más de ese día de visita médica, es parte de la rutina".

Ana,
madre de Sandra, 8 años.

05

NUEVOS TRATAMIENTOS MODULADORES DE LA PROTEÍNA CFTR



Asociación de
Fibrosis Quística
Comunidad Valenciana



Nadie puede predecir el futuro, pero los avances de los últimos años han derivado en nuevos y mejores tratamientos capaces de cambiar las consecuencias más graves de la FQ.

Las nuevas generaciones abren camino a una FQ con una esperanza de vida muy diferente a la que tuvieron que manejar las generaciones anteriores.

En los últimos 30 años, ha habido grandes cambios en el tratamiento de la FQ que han hecho que, tanto la esperanza como la calidad de vida, haya ido en aumento. Pero es en los últimos años cuando estamos viviendo un avance crucial: los nuevos tratamientos con moduladores CFTR. Estos tratamientos están dirigidos a corregir el defecto de la proteína CFTR y consiguen detener los efectos de la FQ en las mutaciones mayoritarias. Esto marca un antes y un después en la historia de la FQ.

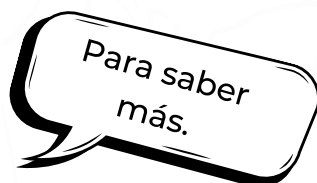
En 2019 comenzaron a administrarse Orkambi y Symkevi, dos medicamentos indicados para un reducido número de mutaciones.

El 1 de diciembre de 2021 fue un día histórico para la FQ en España, porque es, a partir de esa fecha, cuando comienza a administrarse Kaftrio, un medicamento que consigue detener el avance de la enfermedad para el 70% de la población con FQ en España.



En 2025 contamos con distintos moduladores dirigidos a diferentes mutaciones, que se administra a través del Sistema Nacional de Salud a partir de los cuatro meses de edad, según la mutación o el tipo de modulator.

Además, continúan abiertas investigaciones muy prometedoras para encontrar un tratamiento corrector adecuado para el 30% de la población con otras mutaciones. Se espera que a finales de 2025, el Sistema Nacional de Salud amplíe la prescripción de Kaftrio a nuevas mutaciones incluidas dentro de ese 30%.



La FQ siempre será parte de vuestras vidas y habrá retos que superar, pero hay razones para mirar al futuro con optimismo. Las madres y padres con los que hemos hablado quieren que sepas que tu futuro será probablemente mucho más "normal" de lo que piensas. Nos dicen que sí que hay momentos difíciles pero que, en general, sus hijos e hijas pueden hacer lo mismo que cualquier otra niña o niño de su edad: colegio, vacaciones, deportes, aficiones, amistades.

06

HERMANAS Y HERMANOS



Si tu bebé tiene un hermano o hermana mayor es probable que esto te ayude a normalizar la vida. Es más probable que el hermano o hermana mayor espere la misma rutina y atención de antes. Por otra parte, puede ser duro el hecho de tener una nueva hermanita o hermanito que, además, tal vez necesite cuidados adicionales por la FQ.

Y si tu primer bebé tiene FQ y estás pensando en el segundo, no te preocupes. Hoy en día hay técnicas que permiten ir a por un segundo bebé sin FQ. Háblalo con tu pediatra especialista.



“Cuando diagnosticaron a Maitane después de la prueba del talón, Eider tenía 3 años. No tuvimos problemas de celos y me imagino que pensaría que el tratamiento y la fisioterapia eran cosas que necesitan todos los bebés. Era demasiado pequeña como para saber la diferencia. Intentamos hacerle participe de todo en la medida de lo posible y, cuando tenemos cita en el hospital, siempre nos acompaña para que se sienta incluida”.

**Sara,
madre de Eider (6 años) y
Maitane (3 años).**



07

CONSEJOS DE OTRAS MADRES Y PADRES



Asociación de
Fibrosis Quística
Comunidad Valenciana



Disfruta de tu maravilloso bebé



Intenta no sobreproteger a tu hijo o hija. Tampoco limites su potencial por la enfermedad



Intenta que tenga la infancia que imaginaste que tendría



Consulta siempre que lo necesites con tu Unidad de FQ o tu Asociación, incluso para esas dudas que parecen pequeñas.



No te rindas. Con el tiempo las cosas se van volviendo más fáciles



No quieras cargarte todas las responsabilidades tú solo o sola. Comparte



No pongas tu vida en espera. No te dejes de lado.



No te aisles, no merece la pena



Comparte tus dudas, pregunta a otras familias



Hay muchos datos circulando en internet y no todos son fiables. No te creas todo lo que lees. Selecciona tus fuentes.

08

LA ASOCIACIÓN ¿QUIÉNES SOMOS Y QUÉ HACEMOS?



Asociación de
Fibrosis Quística
Comunidad Valenciana

La Asociación de Fibrosis Quística de la Comunidad Valenciana está formada por familias en las que, como en la tuya, hay al menos una persona que tiene FQ.

Desde la Asociación trabajamos para defender los intereses de estas familias y dirigimos todas nuestras acciones y servicios a mejorar de la calidad de vida y la salud de forma global.

Queremos acompañarte durante todo este proceso que se inicia en el momento del diagnóstico. Y estar contigo cuando necesites apoyo, consultar alguna duda o simplemente hablar con alguien que seguramente habrá pasado por situaciones similares a las que tú estás atravesando.

Te lo contamos en un video





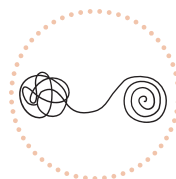
CÓMO TE APOYAMOS DESDE LA AFQCV



FORMACIÓN Organizamos talleres, jornadas y materiales para manteneros informados y al día sobre la FQ



FISIOTERAPIA Nuestros fisioterapeutas os enseñan en casa técnicas y juegos respiratorios que ayudan a cuidar los pulmones de vuestro hijo/a.



PSICOLOGÍA para acompañaros en la adaptación, manejar aspectos emocionales y apoyaros en las diferentes etapas del crecimiento y la FQ.



ATENCIÓN SOCIAL Os apoyamos en la gestión de ayudas, trámites y todo lo relacionado con prestaciones y vuestra situación laboral y social.



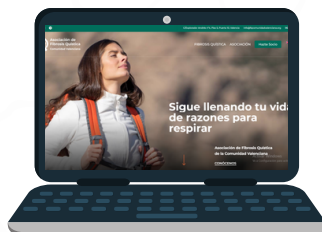
NUTRICIÓN Para ayudaros a resolver dudas, adaptar la alimentación y apoyar el crecimiento y bienestar de vuestro hijo o hija.



CÓMO FORMAR PARTE

Para solicitar nuestros servicios o participar en las actividades, sólo tienes que entrar en la sección servicios de nuestra web.

<https://fqcomunidadvalenciana.org/>



Además, si te haces socio o socia, estarás apoyando directamente este trabajo, ayudarás a dar fuerza a nuestras reivindicaciones y podrás beneficiarte de ventajas fiscales.

Juntos somos más fuertes!

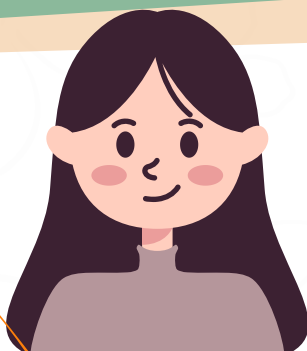


LO QUE CUENTAN NUESTROS SOCIOS Y SOCIAS

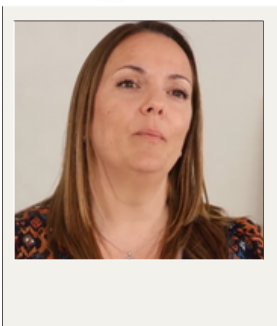


"Después del diagnóstico nos vino muy bien contactar con la Asociación. El fisioterapeuta venía a casa para enseñarnos ejercicios de fisioterapia y esto fue esencial al principio, cuando íbamos tan perdidos. La psicóloga nos ayudó a manejar el estrés de esos primeros meses y a darnos cuenta de todo lo que estábamos haciendo bien como familia, y a tener una perspectiva de qué debíamos encarar ahora y qué podía esperar. La trabajadora social nos ayudó con los papeles y los trámites de ayudas y prestaciones sociales, así como a preparar la vuelta a la vida laboral de la mejor forma posible. Saber que contamos con el apoyo de la Asociación en cualquier momento nos hace sentirnos más seguros y acompañados."

María,
madre de Jaime, (8 años).



CONOCE MÁS A TRAVÉS DE SUS VOCES



MIREIA PÉREZ



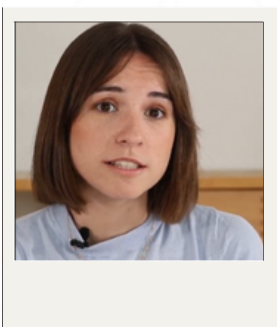
Madre de un
niño con FQ



**RUBEN DARÍO
GUTIERREZ**



Adulto con FQ



ANA PÉREZ



Adulta con FQ

LO QUE HEMOS CONSEGUIDO A TRAVÉS DE LOS AÑOS



Primeros pasos de la AFQCV

Se funda la Asociación de FQ en Valencia, el mismo año que en el terreno científico se produce un gran descubrimiento: el mapa del gen CFTR.

1985



Los medicamentos comienzan a ser cubiertos por la seguridad social

Un gran paso para la esperanza de vida de los niños y niñas con FQ. ¿Cómo pudieron hacerlo hasta entonces?

1991



Primera unidad de trasplante pulmonar de España

La esperanza de vida va en aumento y pediatría se queda pequeña. Se crea la primera Unidad de Trasplante pulmonar en el Hospital La Fe de Valencia.

1993



Equipo profesional AFQCV

La AFQCV cuenta con un equipo profesional estable, creado para mejorar la vida de las personas con FQ, escuchando y respondiendo a lo que realmente necesitan.

2000



Cribado neonatal en la Comunidad Valenciana

Tener un diagnóstico precoz de la FQ permite mejorar mucho la salud y la calidad de vida de las personas con FQ

2012



Aprobación del medicamento Kaftrio

El nuevo modulador Kaftrio marca un avance en la historia de la FQ sin precedentes.

2021



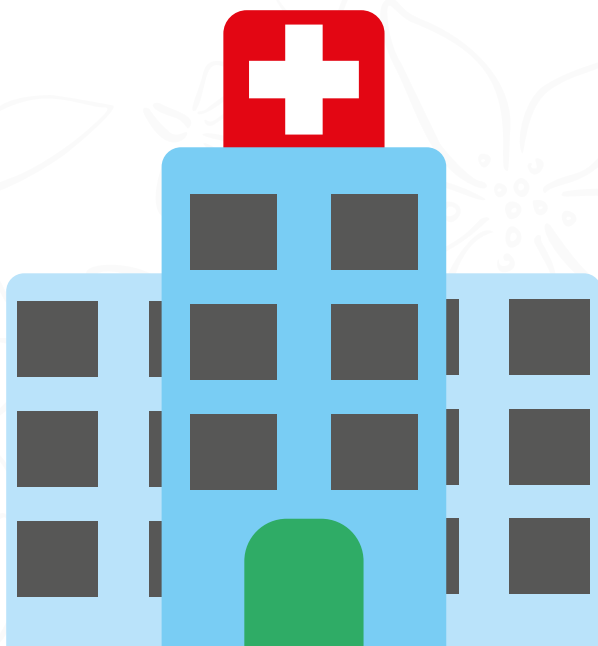
Unidad FQ de adultos en el Hospital La Fe de Valencia

Tras 25 años de reivindicaciones, se consigue la acreditación como unidad especializada de FQ.

2024

09

UNIDADES MÉDICAS PEDIÁTRICAS DE FQ EN LA COMUNIDAD VALENCIANA



Asociación de
Fibrosis Quística
Comunidad Valenciana



Actualmente en la Comunidad Valenciana hay 3 Unidades Pediátricas de FQ que atienden a diferente volumen de pacientes, desde el nacimiento hasta los 18 años aproximadamente. A partir de esa edad, pasarán a la Unidad de Adultos, actualmente en el Hospital La Fe de Valencia.

El equipo multidisciplinar de la Unidad de FQ está compuesto por:

- Especialistas en Neumología Pediátrica
- Especialista en Gastroenterología y Nutrición Pediátrica
- Fisioterapeutas respiratorios
- Enfermera/o coordinador/a
- Otros profesionales en función de la necesidad de cada paciente (endocrinología, otorrinolaringología, alergología, etc.)
- Psicóloga (servicio ofrecido por la Asociación)
- Trabajadora social (servicio ofrecido por la Asociación)
- Fisioterapeutas extrahospitalarios/as (servicio ofrecido por la Asociación)

La frecuencia de las consultas varía en función de la edad y del estado clínico del paciente. Habitualmente son trimestrales, pero pueden ser más frecuentes durante el primer año de vida. En algunos pacientes el seguimiento es compartido por varias Unidades.



Cada Unidad de FQ destina unos días específicos para los niños/as con FQ. Algunos días pueden estar reservados para pacientes con alguna infección respiratoria que pueda suponer un riesgo para el resto de pacientes.

Para cualquier cambio de cita u otras consultas, tu Unidad de FQ te facilitará un contacto, ya sea con la enfermera coordinadora de FQ u otro especialista.

Las visitas programadas son coordinadas entre las diferentes especialidades y, como mínimo, serán valorados en Neumología y Gastroenterología en el mismo día, procurando minimizar, dentro de lo posible, las esperas. Una semana aproximadamente después de cada visita, se tiene un contacto telemático con las familias, para informarles de los resultados del cultivo de la muestra respiratoria obtenida en cada visita y, en su caso, de otras pruebas, así como se les aconseja sobre posibles cambios en el tratamiento. Todas las medicinas necesarias para el tratamiento están financiadas por la Sanidad Pública y son entregadas en las farmacias hospitalarias.



Unidades pediátricas de FQ en la Comunidad Valenciana:



Hospital Universitario y Politécnico La Fe Valencia

Unidad pediátrica de FQ que atiende a más de 100 pacientes.



Coordinadora Unidad FQ Dra. Etna Masip
Enfermería 961244618



Hospital Clínico Universitario de Valencia

Unidad pediátrica de FQ que atiende a menos de 100 pacientes.



Coordinadora Unidad FQ Dra Silvia
Castillo.
castillo_sil@gva.es

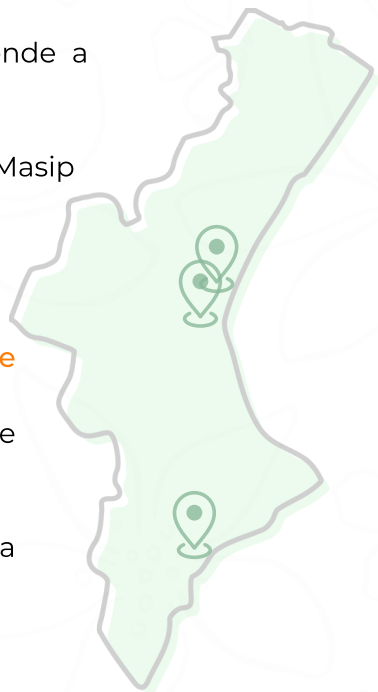


Hospital Universitario San Juan de Alicante

Unidad pediátrica de FQ que atiende a menos de 50 pacientes.



Coordinadora Unidad FQ Dra. Belén García Avilés
garcia_belavi@gva.es
Enfermería 965169540



10

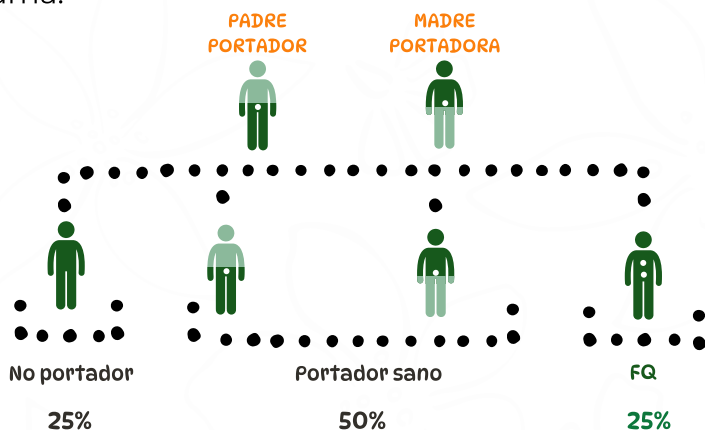
Y POR SI QUIERES
SABER MÁS:



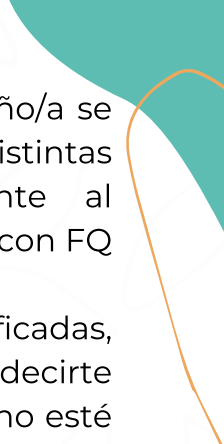
-CUESTIÓN DE GENES:

Los genes son los que dan instrucciones a nuestras células para que hagan su trabajo y que nuestro cuerpo funcione. Controlan lo que se ve, como el color del cabello, los ojos, cómo de altos seremos...y también lo que no es visible. En la FQ, el gen CFTR que controla el intercambio de sal y agua, dentro y fuera de las células, tiene una mutación (un cambio) que hace que funcione diferente y el cuerpo produzca una mucosidad más espesa que puede afectar principalmente a los pulmones y al sistema digestivo.

Todos tenemos dos copias de cada gen, uno de cada progenitor. Un bebé sólo puede tener FQ si ambos padres son portadores del gen de la FQ. La mayoría de las personas no saben si lo son. Incluso si ambos padres son portadores del gen, solo hay 1 posibilidad entre 4 de que tu bebé tenga Fibrosis Quística, como se muestra en el diagrama.



Los riesgos son los mismos para cada embarazo. El gen de la FQ puede mutar de muchas maneras diferentes. Se han identificado más de 1.900 mutaciones distintas, que pueden agruparse en 6 clases.



Esta es, entre otras, la razón por la que cada niño/a se ve afectado/a de forma tan diferente. Las distintas mutaciones responden de manera diferente al tratamiento y lo que funciona para una persona con FQ puede funcionar diferente para otra.

Si las dos mutaciones de tu hijo/a están identificadas, los profesionales de tu unidad de FQ podrán decirte cuáles son. En caso de que alguna de ellas aún no esté identificada, esto no será impedimento para recibir el tratamiento adecuado.

-¿CÓMO AFECTA LA FQ AL SISTEMA DIGESTIVO?

El efecto de la FQ sobre el páncreas y el aparato digestivo varía de persona a persona. En muchos casos, la mucosidad espesa que causa la FQ puede producir una disminución en la absorción de los micro y los macronutrientes. Por eso, muchos bebés con FQ, antes de recibir el tratamiento adecuado, pueden tener dificultades para ganar peso o estar intranquilos porque pueden sentir hambre constantemente.

Si es así, y para favorecer su desarrollo y crecimiento, los pequeños/as deberán tomar enzimas pancreáticas (Kreon) con forma de cápsulas o bolitas, que se administran durante las comidas y que les ayudarán a asimilar los nutrientes de los alimentos.

Algunos niños pueden tener una función pancreática lo suficientemente buena como para no necesitar tomar enzimas y digerir los alimentos sin esta ayuda.

“Durante las primeras semanas, eso de abrir el Kreon para darle las bolitas me estresaba bastante, pero poco a poco fuimos cogiéndole el punto y ahora es una cosa más que preparamos por la noche para tenerlo listo al día siguiente”.

**Mar,
madre de Aitana, 5 años.**

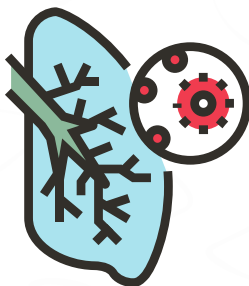
Tu gastroenterólogo/a pediátrico/a y dietista te ayudarán en la forma de ir introduciendo progresivamente los distintos alimentos a la dieta de tu bebé y te dirán si es necesaria o no la administración de enzimas pancreáticos, la dosis correcta y la forma de administrarlos.



-¿CÓMO AFECTA LA FQ A LOS PULMONES?

Todos tenemos una pequeña cantidad de líquido o mucosidad en nuestras vías respiratorias que ayudan a mantenerlas saludables. En las personas con FQ, la mucosidad que se produce es más espesa o pegajosa, lo que puede obstruir algunas de las vías respiratorias más pequeñas y provocar infecciones. Si tu bebé desarrolla una infección, tendrá que tomar antibióticos para eliminar las bacterias y evitar daños en los pulmones.

A los bebés y niños con FQ también se les pueden recetar antibióticos preventivos. Si no se controla una infección, los pulmones pueden dañarse, pero actualmente hay diferentes medios para prevenir o tratar esta situación.



Algunas madres y padres nos han contado cómo al principio tenían una preocupación constante por si sus hijos o hijas cogían alguna infección. Sin embargo, a medida que pasaba el tiempo sentían más seguridad a la hora de valorar qué riesgos eran capaces de asumir. Para muchas familias, la vida es prácticamente normal, excepto por algunos pequeños ajustes.

-FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

La fisioterapia respiratoria es una forma de eliminar el exceso de mucosidad de los pulmones.

Hay diferentes ejercicios que se pueden hacer. Los padres y madres nos dicen que ayuda mucho hacer la fisioterapia divertida, como un juego, incluso cuando las niñas y niños son muy pequeños. Desde tu unidad de FQ te enseñarán el mejor método para tu bebé o niño/a y también desde el servicio de fisioterapia domiciliaria de la Asociación. A veces, la fisioterapia puede ser un desafío, requiere que te tomes algo de tiempo para ir aprendiendo poco a poco (no es necesario conocer todos los ejercicios desde el principio) y que compartas lo aprendido para que no sea sólo uno de los padres el que conoce las técnicas.

Cuenta con los fisioterapeutas de tu Unidad de FQ y de la Asociación para aprender progresivamente los ejercicios que mejor encajen con tu bebé y tu estilo de vida. Cada persona seguirá un programa individualizado, no todos necesitan lo mismo, ni con la misma frecuencia o intensidad todo el tiempo.

Desde la Asociación (AFQCV) contamos con un equipo de fisioterapeutas especializados que se desplazan a tu domicilio periódicamente para confirmarte que vas por el buen camino y enseñarte nuevas técnicas conforme tu bebé va creciendo y siendo capaz de hacer más cosas.





"Yo me veo como un niño normal. Me gusta mucho el deporte, bailar y jugar al tenis, y de mayor quiero ser como Rafa Nadal. Se me da muy bien el deporte y soy un niño muy activo, pero el momento que más me gusta de la fisio respiratoria es el momento en que la termino. Aunque, por otra parte, puedo hartarme de hamburguesas y pizza sin problema porque tengo que engordar y le puedo echar sal a las comidas sin que me riñan".

Sergio
11 años.

-EJERCICIO FÍSICO

Si tu hijo/a aún es un bebé puede que te parezca pronto, pero es conveniente incorporar el ejercicio físico como parte de vuestras vidas tan pronto como sea posible. Estar físicamente activa es muy importante para la salud de las personas con FQ, ¡y para la vuestra! Vuestras hijas e hijos os imitarán y seguirán vuestro ejemplo. Con ello ayudaremos a que los niños y niñas con FQ mantengan sus pulmones sanos, mejoren su fuerza física y mantengan los huesos fuertes.



A los niños/as pequeños/as les suele gustar correr y saltar, y esto es muy bueno para ellos. Cuando estén en el colegio podrán participar en educación física y otros juegos, igual que otros niños/as de su clase, y se beneficiarán del deporte también fuera de la escuela, como el ciclismo, fútbol, natación, tenis, etc. Suele ser más divertido hacer ejercicio en compañía, por lo que podrás planificar algunas de estas actividades con toda la familia.

“A Sara le encanta el deporte y le encanta el basket. Juega en el equipo del cole y lo da todo en los partidos. Siempre la hemos animado a que haga deporte porque es importantísimo para su salud. Dentro de su día a día, los tratamientos de la FQ son una cosa más, como estudiar, hacer deporte, quedar con las amigas y la familia...”

**Marcos,
padre de Sara, 14 años.**



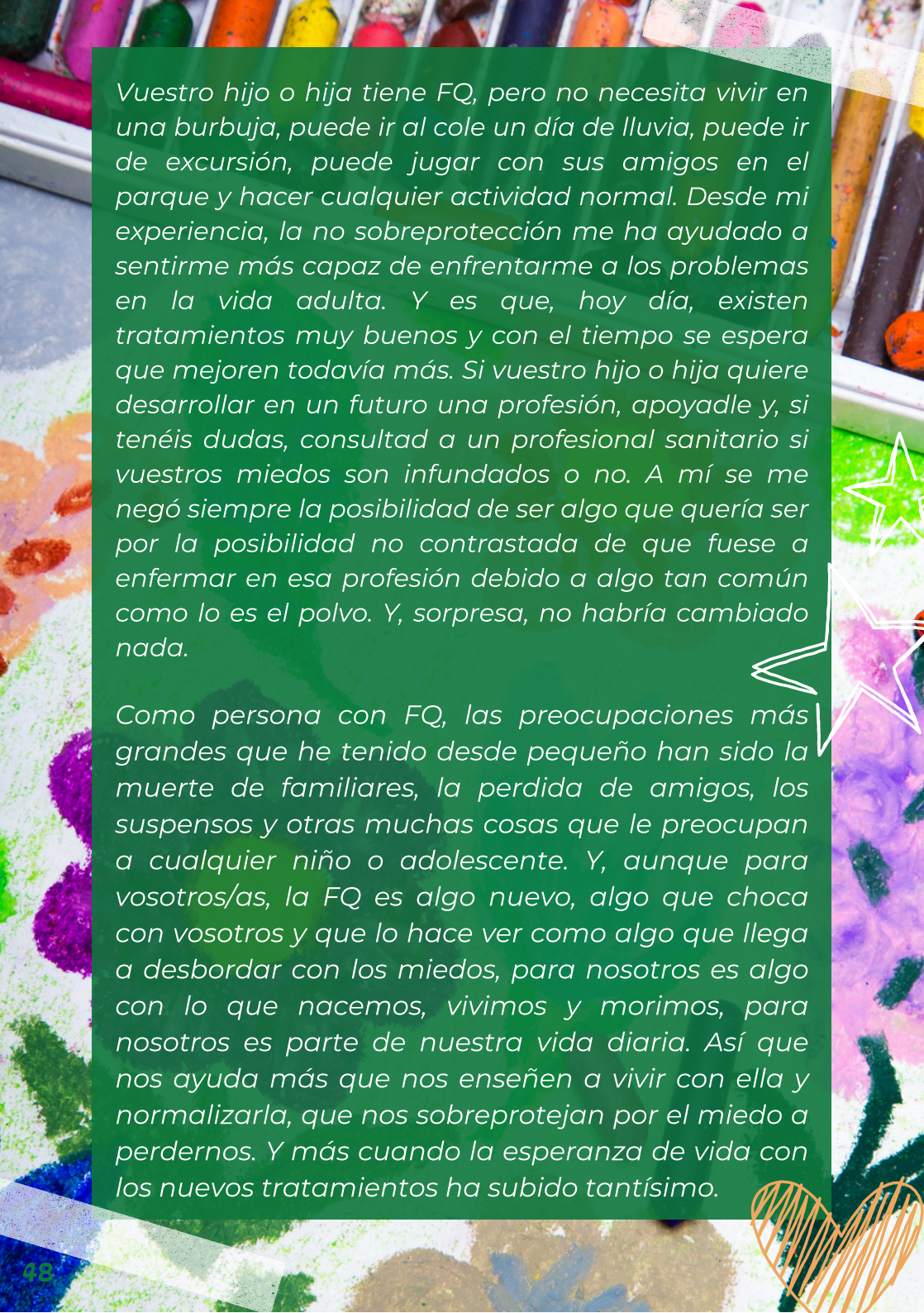
Y PARA IR TERMINANDO...

Me llamo Rubén Darío. Nací con FQ hace 30 años. Por aquel entonces, mi esperanza de vida era de 20 años. Ahora tengo 30, soy enfermero, tengo un buen estado de salud y no creo que nunca llegue a necesitar un trasplante.

Tomo mi medicación con la misma normalidad que cualquiera se lava los dientes(es cierto que invierto más tiempo en mi tratamiento que en mis dientes, pero merece la pena). Hago ejercicio, trabajo, tengo pareja, estoy independizado y colaboro con la Asociación de FQ, como otras personas con Fibrosis Quística.

Hoy en día hemos conseguido avances increíbles respecto a la FQ y cada día se consiguen más cosas. Por eso, para mí es importante involucrarme con la Asociación, donde he encontrado ayuda y apoyo en muchos momentos.

Desde muy pequeño me hicieron partícipe activo en mi tratamiento. Sabía que la FQ sería parte de mi vida para siempre y me ayudó que mi familia lo normalizara y me ayudara a ser protagonista de mi tratamiento.



Vuestro hijo o hija tiene FQ, pero no necesita vivir en una burbuja, puede ir al cole un día de lluvia, puede ir de excursión, puede jugar con sus amigos en el parque y hacer cualquier actividad normal. Desde mi experiencia, la no sobreprotección me ha ayudado a sentirme más capaz de enfrentarme a los problemas en la vida adulta. Y es que, hoy día, existen tratamientos muy buenos y con el tiempo se espera que mejoren todavía más. Si vuestro hijo o hija quiere desarrollar en un futuro una profesión, apoyadle y, si tenéis dudas, consultad a un profesional sanitario si vuestros miedos son infundados o no. A mí se me negó siempre la posibilidad de ser algo que quería ser por la posibilidad no contrastada de que fuese a enfermar en esa profesión debido a algo tan común como lo es el polvo. Y, sorpresa, no habría cambiado nada.

Como persona con FQ, las preocupaciones más grandes que he tenido desde pequeño han sido la muerte de familiares, la pérdida de amigos, los suspensos y otras muchas cosas que le preocupan a cualquier niño o adolescente. Y, aunque para vosotros/as, la FQ es algo nuevo, algo que choca con vosotros y que lo hace ver como algo que llega a desbordar con los miedos, para nosotros es algo con lo que nacemos, vivimos y morimos, para nosotros es parte de nuestra vida diaria. Así que nos ayuda más que nos enseñen a vivir con ella y normalizarla, que nos sobreprotejan por el miedo a perdernos. Y más cuando la esperanza de vida con los nuevos tratamientos ha subido tantísimo.



OTRAS FUENTES DE INFORMACIÓN

Aquí tienes fuentes de información fiables, pero recuerda: quienes mejor pueden adaptar esta información a tu caso son las unidades especializadas en FQ. No dudes en consultar con tu equipo médico y con tu Asociación.



Federación Española de Fibrosis Quística



Ofrece información actualizada sobre la FQ, tratamientos, investigaciones y las últimas noticias en España



Asociación Fibrosis Quística C. Valenciana



Información sobre recursos, actividades de la Asociación y noticias de la FQ en la Comunidad Valenciana



Cystic Fibrosis Foundation



Organización de Estados Unidos. Proporciona información de calidad sobre los tratamientos más recientes y las investigaciones en curso.

orphanet

Orphanet



Portal europeo especializado en enfermedades raras. Incluye información sobre la fibrosis quística y recursos sobre centros especializados en Europa.



al de person... jades dn



Asociación de
Fibrosis Quística
Comunitat Valenciana



Teléfono:

963567616



E-Mail:

info@fqcomunidadvalenciana.org



Web:

fqcomunidadvalenciana.org



Dirección:

C/ Explorador Andrés nº 4 pta 10
46022 Valencia

