

FIBROSI QUÍSTICA

CONEIXEMENTS I PAPER DEL FARMACÈUTIC

Estades de Pràctiques Tutelades

30 de juny del 2015

UCD Costa de Ponent: Torn B

Autors:

Carlos Javier Parramón Teixidó

Joan Campo Sabariz

Mónica Estopiñá Antolí

Laia Soliva Puigdemont

Gemma Garreta Fontelles

Albert Losada Domènech

Laura Castelló Polina

Míriam Martínez Cartró

Marc Suñé Pou

Aileen Ferré Ferré

Professors Associats:

Ramon Jodar Masanes

Anna Mas Comas

Coordinadora:

Maria Antònia March Pujol

Índex

1. Introducció teòrica.....	1
1.1. La malaltia.....	1
1.2. Fisiopatologia.....	1
1.3. Diagnòstic de la malaltia.....	2
1.4. Simptomatologia.....	3
1.4.1. Patologia pulmonar.....	3
1.4.2. Patologia respiratòria: clínica i seguiment.....	5
1.4.3. Complicacions respiratòries més freqüents.....	6
1.5. Tractament farmacològic de la patologia respiratòria.....	7
1.5.1. Broncodilatadors inhalats.....	7
1.5.2. Modificadors de les característiques de l'esput.....	8
1.5.3. Tractament per les infeccions pulmonars.....	8
a) <i>Tractament contra S. aureus</i>	9
b) <i>Tractament contra P. aeruginosa</i>	9
1.5.4. Tractament de la inflamació (antiinflamatoris).....	10
1.6. Tractament no farmacològic de la patologia respiratòria.....	10
1.6.1. Mesures preventives.....	10
1.6.2. Fisioteràpia respiratòria.....	11
2. Objectius de l'activitat educativa.....	14
2.1. Continguts de l'activitat educativa.....	14
2.2. Índex de l'activitat a l'associació de pacients.....	14
2.3. Material i mètodes.....	15
2.4. Desenvolupament de l'activitat educativa.....	15
2.5. Conclusions de la sessió.....	20
3. Bibliografia.....	21

1. INTRODUCCIÓ TEÒRICA

1.1. LA MALALTIA

La Fibrosi Quística (FQ) és una malaltia hereditària autosòmica recessiva greu que afecta a les glàndules exocrines, donant lloc a una àmplia varietat de manifestacions clíniques i de complicacions. Té una incidència aproximada d'1 per cada 2500 recent nascuts i una freqüència de portadors d'1 per cada 25 persones.

Els pacients que presenten aquesta malaltia produeixen un moc espès i viscos que obstrueix els conductes dels òrgans on es localitza, degut a la producció d'una proteïna anòmala que té com a funció ser un canal de clor regulador del transport iònic a través de la membrana apical de les cèl·lules epitelials. Encara que la malaltia afecta a la majoria dels òrgans, el pàncrees i els pulmons són els més perjudicats, essent la insuficiència pancreàtica i la malaltia pulmonar les que determinen la gravetat del procés així com el seu pronòstic i mortalitat. Tot i això, l'augment tan important de la supervivència d'aquests pacients en els últims anys és degut a una sèrie de factors, entre els quals es destaca una detecció precoç de la malaltia, que permetrà endarrerir la seva progressió, evitar complicacions i augmentar la supervivència d'aquests pacients.

Es calcula que el 95% de les morts produïdes per la malaltia són fruit de les complicacions pulmonars, i per això en aquest treball es parlarà sobretot de les afectacions en aquest òrgan, així com de la seva farmacoteràpia i el paper del farmacèutic.

1.2. FISIOPATOLOGIA

El 1989 es va identificar el gen (FQ) que produeix la fibrosi quística. El locus del gen està situat al braç llarg del cromosoma 7. Banda q31. Aquest gen codifica per a la proteïna CFTR (Regulador de la Conductància Transmembrana de la Fibrosi Quística) que, com ja s'ha dit anteriorment, és un canal de clor que

regula el transport iònic a través de la membrana apical de les cèl·lules epitelials. La malaltia es produeix quan els dos gens FQ del pacient presenten mutacions que fan que la proteïna resultant no existeixi, o bé que tingui la seva funcionalitat alterada. Fins a l'actualitat s'han descrit més de 1800 possibles mutacions en el gen, essent la més freqüent una deleció de tres parells de bases que determinen la pèrdua de fenilalanina en posició 508 de la proteïna codificada.

S'ha demostrat que la manca d'apertura del canal de clor CFTR origina una alteració en el transport iònic de la cèl·lula epitelial, el que provoca un defecte en l'absorció de clor i una major reabsorció de sodi. Això provoca a una deshidratació i espessament de les secrecions amb formació de taps de moc. A més, porta a un defecte en l'acidificació intracel·lular. Això produeix un descens del pH en l'aparell de Golgi, alterant la funció d'enzims, provocant al final un dèfici d'àcid siàlic en els glucolípid. Així, s'ha identificat un receptor específic de membrana mutada en les cèl·lules epitelials dels malalts de FQ per *P. aeruginosa* i *S. aureus*. Aquests bacteris tenen una gran afinitat per aquests receptors mutats, i infecten les vies aèries ràpidament adquirint un caràcter crònic.

La infecció pulmonar per aquests bacteris origina una important resposta inflamatòria amb infiltració massiva de neutròfils, que s'activaran i alliberaran espècies reactives de l'oxigen (ROS) i enzims proteolítics, augmentant el dany tissular. A més, això provoca un estrès oxidatiu que augmentarà l'elastasa lliure, un enzim que incrementa la lesió pulmonar. Per tant, es produirà una inflamació crònica.

1.3. DIAGNÒSTIC DE LA MALALTIA

Actualment, es fa un cribatge neonatal per poder fer un diagnòstic precoç de la malaltia, i així prolongar l'esperança de vida de les persones amb FQ i millorar la seva qualitat de vida. Aquest cribatge es fa mitjançant una tècnica senzilla i amb escassos costos econòmics, l'**Examen del Tripsinogen immunoreactiu** (IRT), i es fa extreient sang del taló del neonat. Un alt nivell de tripsinogen en

aquesta prova indicarà una possible Fibrosi Quística, i per tant es repetirà la prova a les 3-4 setmanes de vida. Si aquesta també resulta positiva, el neonat es deriva a la Unitat corresponent, on els pediatres realitzaran exàmens addicionals, com el Test quantitatiu de clorur en suor o Test de la suor.

El Test de la suor és una prova ràpida i que no causa dolor, i consisteix en l'administració d'un fàrmac anomenat pilocarpina que estimula la producció de suor en una zona determinada del braç. El metge col·loca un paper de filtre perquè absorbeixi la suor i després s'analitza el contingut en sodi i clorur. Si els nivells són elevats, és probable que la causa sigui la Fibrosi Quística, però s'hauran de fer proves confirmatòries, ja més complexes i que impliquen més costos.

Quan es confirma la presència de la malaltia per l'obtenció de dos tests fiables positius realitzats en centres de referència, es realitza una altra prova per analitzar el tipus de mutació del gen de la FQ que té aquell pacient en concret.

1.4. SIMPTOMATOLOGIA

Els pacients de FQ tenen tres grans tipus de patologia: respiratòria, digestiva i nutricional. A més, també poden tenir afectacions cardíaques, en el sistema endocrí, etc. Al ser una patologia tan complexa, aquest treball es centrarà en la patologia pulmonar, la més característica de la malaltia i la que primer es detecta.

1.4.1. PATOLOGIA PULMONAR

Tot i l'augment de la supervivència dels pacients amb FQ en els últims anys, la patologia pulmonar és la que segueix causant encara la major morbiditat i mortalitat. Com s'ha dit anteriorment, la malaltia es caracteritza per una inflamació de les vies aèries, que comporta un procés de destrucció pulmonar. Per altra banda, també es caracteritza per una obstrucció de les vies per la presència d'un moc espès. A més, les infeccions per *S. aureus* i *P. aeruginosa* són molt freqüents, i poden ocasionar bronquitis, bronquiolitis, pneumònies, pneumotòrax i bronquièctasis recurrents. Aquest binomi inflamació-infecció és

el que condueix al deteriorament de les vies aèries, podent ocasionar hipoxèmia, vasoconstricció arterial pulmonar i canvis irreversibles vasculars. Tot en conjunt pot desembocar en una fallada respiratòria i en una posterior mort del pacient.

En el pacient de FQ són molt freqüents les exacerbacions, que es defineixen com un conjunt de signes i símptomes descrits a continuació:

- Augment de la tos i/o l'expectoració
- Canvis de les característiques de l'esput
- Augment de la dispnea
- Disminució de la tolerància a l'exercici
- Disminució de la gana
- Augment de la freqüència respiratòria
- Canvis en l'auscultació pulmonar
- Empitjorament de la funció pulmonar
- Febre i leucocitosi
- Pèrdua de pes
- Infiltrats radiològics nous

D'altra banda, les infeccions ocasionen gran part de la gravetat de la malaltia. En el moment en que es va descriure la FQ, la majoria dels malalts morien abans dels 5 anys per una infecció de *S. Aureus*. Sortosament, actualment es disposen de molts antibiòtics que han col·laborat a l'augment de la supervivència.

En una primera fase, els nens presenten infeccions bacterianes de *S. aureus*, *H. influenzae*, entre d'altres. Al final de la primera dècada de vida, *P. aeruginosa* serà el principal patògen. Les exacerbacions agudes dels pacients amb FQ són en un 63% dels casos bacterianes, en un 13% bacterianes i víriques, en un 6% víriques i en un 18% de causa desconeguda. En el grup de les infeccions bacterianes, el 51% dels casos s'associa a *P. aeruginosa*, el 19% a *S. aureus*, el 14% a *H. influenzae*, el 5% a *S. pneumoniae* i el 10% a enterobactèries.

Totes aquestes infeccions fan que el sistema immune del pacient estigui constantment reaccionant front a microorganismes que colonitzen unes vies aèries anormals; és a dir, no és que hi hagi poca immunitat, al contrari, és que n'hi ha massa i durant massa temps.

1.4.2. PATOLOGIA RESPIRATÒRIA: CLÍNICA I SEGUIMENT

L'edat de començament dels símptomes respiratoris és molt variable. A més, hi ha algunes mutacions genètiques que semblen estar associades a una malaltia respiratòria menys greu. Tot i així, freqüentment persones amb la mateixa alteració genètica tenen nivells de gravetat diferents.

Els primers símptomes són una tos persistent, generalment exacerbada per les infeccions bacterianes i víriques. La tos evoluciona negativament, fins i tot amb antibiòtics, i va sent progressivament més freqüent fins acabar sent contínua.

La producció d'esput no sol ser evident fins que el nen és gran, ja que els lactants i nens petits solen empassar-se les "flegmes". Inicialment és un esput clar que va sent cada cop més espès, canviant de color a groguenc o verdós quan s'infecta. En nens grans pot estar tacat de sang durant les infeccions.

Els episodis de dispnea són freqüents durant els primers anys de vida. Generalment responen malament a broncodilatadors en edats joves, mentre que en edats més avançades responen millor. A més, la tolerància a l'exercici depèn fonamentalment de la gravetat de la malaltia.

Les troballes durant l'exploració física depenen de la gravetat de la malaltia. Tot i així, algunes de les troballes poden ser les següents:

- Deformatat toràcica i bombament de l'estèrnum
- Acropàquies o dits de palets de tambor
- Cianosi central
- Dispnea en repòs
- Estertors crepitants al final de la inspiració i espiració
- Sibilàncies espiratòries

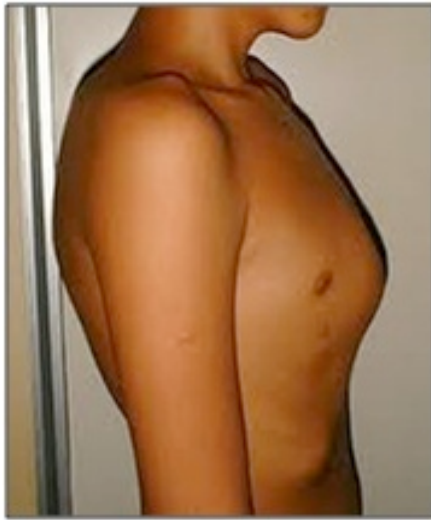


Figura 1. Imatge d'un jove amb bombament de l'estèrnum



Figura 2. Acropàquies o dits de palets de tambor

1.4.3. COMPLICACIONS RESPIRATÒRIES MÉS FREQUENTS

La incidència de complicacions pulmonars ha anat augmentant a mesura que ho ha fet l'esperança de vida. Les més freqüents són:

- Aspergil·losi broncopulmonar al·lèrgica: reacció d'hipersensibilitat front a *A. fumigatus* que produeix inflamació i degeneració de la paret bronquial, desembocant en fibrosi pulmonar.
- Sèpsia pulmonar: més freqüent a partir dels 30 anys; provoca una resposta inflamatòria persistent.
- Pneumotòrax: presència d'aire a la cavitat pleural.
- Hemoptisi: expulsió de sang procedent de les vies aèries per la boca.
- Atelèctasi: disminució del volum de teixit pulmonar a conseqüència de l'absència d'aire en els alvèols de tot el pulmó, d'un lòbul o d'una part.
- Fracàs respiratori: produeix hipoxèmia (manca d'oxigen en sang) i pot arribar a tenir afectacions cardíaques (insuficiència cardíaca dreta).

1.5. TRACTAMENT FARMACOLÒGIC DE LA PATOLOGIA RESPIRATÒRIA

Al ser una malaltia tan complexa, el tractament farmacològic també ho és, i el pacient s'ha d'acostumar a prendre un gran nombre de medicaments ja des d'edats molt precoces. Tot i això, s'ha de recalcar que hi ha una sèrie de mesures no farmacològiques, que seran explicades més endavant, que el pacient ha de prendre i que col·laboraran a augmentar la seva qualitat de vida.

Pel que fa al tractament farmacològic, es pot dividir en quatre grans eixos: els broncodilatadors inhalats, els modificadors de les característiques de l'esput, els antibiòtics per fer front a les infeccions pulmonars i els antiinflamatoris.

1.5.1. BRONCODILATADORS INHALATS

Encara que no fossin imprescindibles (com ho serien si coexistissin la FQ i l'asma) hi hauria, al menys, dues raons teòriques per recomanar el seu ús:

- La seva acció broncodilatadora: un percentatge elevat de pacients presenta hiperreactivitat bronquial inespecífica, que provoca broncoespasme o tos irritativa al realitzar la fisioteràpia o la teràpia inhalada.
- Per la seva acció facilitadora del transport mucociliar: els β_2 -adrenèrgics (agents broncodilatadors) contribueixen a eliminar secrecions bronquials.

Per tant, es recomana utilitzar fàrmacs β_2 -adrenèrgics de curta duració (**salbutamol** o **terbutalina**) o un anticolinèrgic com el **bromur d'ipratropi**, ja que relaxen la musculatura llisa dels bronquis. Tots ells s'administren amb un inhalador, a les dosis habituals, sempre prèviament a la fisioteràpia respiratòria. Tot i això, cal recalcar que la teràpia haurà de ser individualitzada, comprovant amb un test broncodilatador si s'aconsegueix l'efecte esperat (augment del FEV₁), ja que en alguns casos disminueix, i per tant, estarien contraindicats. També és important comprovar periòdicament el seu efecte beneficiós.

1.5.2. MODIFICADORS DE LES CARACTERÍSTIQUES DE L'ESPUT

Hi ha dues opcions:

- ❖ La **DNAsa recombinant humana (dornasa alfa)**: que ha demostrat ser eficaç i segura en pacients majors de 5 anys amb afectació pulmonar moderada (FVC entre el 70% i el 40%). La seva funció és reduir la viscositat de l'esput, gràcies a que descomposa el DNA que hi ha en ell. La dosi habitual és de 2,5 mg diaris, administrats amb un sistema compressor-nebulitzador adequat.
- ❖ **Sèrum salí hipertònic nebulitzat**: s'ha descrit el seu valor com a inductor de l'expectoració en diferents patologies. Tot i això, com en el cas dels broncodilatadors, sol s'ha de recomanar el seu ús de manera individualitzada, comprovant el seu efecte amb una espirometria, ja que podria ocasionar broncoespasme.

1.5.3. TRACTAMENT PER LES INFECCIONS PULMONARS

El tractament amb antibiòtics és un dels factors determinants per augmentar la qualitat i l'esperança de vida. Ja s'ha vist que les infeccions bacterianes són molt habituals, i poder-les prevenir i tractar és un factor clau. Per tant, el tractament passa per una identificació correcta de tots els patògens aïllats en l'esput i els estudis *in vitro* de sensibilitat d'antibiòtics d'aquests bacteris (antibiograma). Això es farà un cop al mes, quan el pacient acudeixi a l'hospital per fer el control pertinent, o quan hi hagi simptomatologia respiratòria. Així, s'intentarà administrar al pacient la combinació antibiòtica bactericida més eficaç.

Les dosis d'antibiòtic administrades en els pacients de Fibrosi Quística són més altes de l'habitual per aconseguir concentracions eficaces per eliminar els patògens de les secrecions bronquials. A més els pacients amb FQ tenen una major eliminació de fàrmacs, pel que reforça la idea que cal augmentar la dosi.

A més, els cicles de tractament seran de dos setmanes de duració com a mínim, és a dir, també seran més llargues de l'habitual. Per tant, també s'hauran de controlar i vigilar els possibles efectes adversos al ronyó (toxicitat

renal) i també l'aparició de reaccions al·lèrgiques (especialment quan s'utilitzin penicil·lines). Per tant, s'hauran de monitoritzar els nivells, si és possible.

Els antibiòtics s'administren de tres maneres diferents: inhalats/nebulitzats, via oral o via intravenosa. La via d'elecció dependrà, fonamentalment, de la situació clínica del pacient, del microorganisme aïllat i de l'antibiograma.

A continuació s'explicaran quins antibiòtics es fan servir en cada cas:

a) Tractament contra *S. aureus*

El tractament que s'acostuma a donar és **amoxicil·lina / àcid clavulànic**. Aquesta combinació obté molt bons resultats en la majoria de casos, ja que evita la progressió de la malaltia, evitant les exacerbacions respiratòries.

En alguns casos aquest tractament no és efectiu. Això passa quan la infecció és deguda a *S. aureus* resistent a meticil·lina (SARM), un patògen emergent en els últims anys, i que és freqüent que infecti a nens amb FQ. En aquests casos s'ha de fer l'antibiograma, i decidir quin és l'antibiòtic més efectiu per intentar curar la infecció. Els antibiòtics que s'acostumen a donar llavors són el **linezolid, rifampicina i àcid fusídic, cotrimoxazol o clindamicina**.

b) Tractament contra *P. aeruginosa*

El benefici del tractament precoç del primer aïllament d'aquest bacteri en el retard de la colonització crònica està ben establerta en l'actualitat. Tot i això, actualment no existeix un règim únic estandarditzat de l'antibiòtic d'elecció i la duració del tractament.

Els antibiòtics es donaran en la seva majoria per via respiratòria mitjançant nebulitzadors, però també és possible administrar-los via oral. De cara al pacient, és important que sàpiga manipular correctament el dispositiu amb el que s'administrarà el medicament, així com assegurar un correcte manteniment, desinfecció i neteja d'aquests dispositius.

Com ja s'ha dit, no hi ha un tractament estandarditzat, i cada hospital pot seguir el seu propi protocol. Hi ha molts possibles antibiòtics que poden ser efectius davant d'aquest bacteri, tot i que són molt freqüents els tractaments amb

ciprofloxací oral, **tobramicina** nebulitzada o **ceftazidima + amikacina** intravenosa. El que sí que segueixen tots els hospitals és la llarga durada dels tractaments. S'ha de remarcar que un cop es detecta per cultiu la infecció es pauta un antibiòtic, i un mes després es fa un altre cultiu per veure si ha desaparegut la infecció. Si és així, el tractament s'ha de mantenir durant 2-5 mesos més.

També existeix un tractament de manteniment en cas d'infecció crònica, per tal de disminuir les exacerbacions. Els antibiòtics recomanats en aquests casos són **colistina** i **tobramicina**, o un **β-lactàmic** inhalat, i es donen en un cicle de 28 dies *on* seguit de 28 dies *off* de descans.

1.5.4. TRACTAMENT DE LA INFLAMACIÓ (ANTIINFLAMATORIS)

Per tractar la inflamació respiratòria es donen corticoides, clarament indicats en bronquiolitis refractària i aspergil·losi broncopulmonar al·lèrgica, tot i que un ús continuat no és recomanable degut a la gran quantitat d'efectes adversos.

1.6. TRACTAMENT NO FARMACOLÒGIC DE LA PATOLOGIA RESPIRATÒRIA

1.6.1. MESURES PREVENTIVES

Es recomana seguir una sèrie de mesures que ajudaran a augmentar considerablement la qualitat i expectativa de vida del pacient. A continuació s'enumeren algunes mesures útils a seguir:

- Control periòdic: en un centre especialitzat en FQ, per així detectar i tractar precoçment qualsevol alteració.
- Bon estat nutricional: per afavorir la resposta immune front a possibles infeccions. És important tenir una dieta rica en proteïnes, i si convé prendre suplementes vitamínics, sobretot de les vitamines liposolubles (A, D, E i K).
- Tabaquisme: evitar ser fumador actiu o passiu, ja que complicaria greument la patologia.

- Vacunacions: Es recomana vacunar-se contra la grip anualment a aquells pacients majors de 6 mesos que no siguin al·lèrgics a l'ou, així com de les vacunes amb caràcter general.
- Prevenió de les infeccions respiratòries: evitar el contacte, sempre que sigui possible, amb portadors d'infeccions del tracte respiratori.

1.6.2. FISIOTERÀPIA RESPIRATÒRIA

La fisioteràpia respiratòria és una de les pedres angulars del tractament d'aquests pacients. La pràctica d'algun esport adequat a la capacitat del pacient constitueix, junt a la fisioteràpia pròpiament dita, el millor mètode d'alleugerir l'obstrucció pulmonar provocada per les secrecions bronquials. Per tant, la fisioteràpia respiratòria té com a objectius:

- Mobilitzar i drenar les secrecions.
- Desobstruir les vies bronquials.
- Prevenir les possibles infeccions respiratòries.
- Millorar la funció respiratòria, ensenyant un control respiratori amb la mínima quantitat d'esforç, potenciant la capacitat muscular toràcica, abdominal i espinal, mobilitzant la caixa toràcica i ajudant a la reexpansió del teixit pulmonar.
- Ensenyar als pacients i als familiars els exercicis bàsics per aconseguir una millor autonomia.
- Disminuir la dependència d'un centre hospitalari.
- Millorar la qualitat de vida del pacient.

A continuació s'expliquen algunes tècniques de fisioteràpia útils pel pacient:

- Cicle actiu de Tècniques Respiratòries: serveix per mobilitzar i expulsar les secrecions. Consta de tres parts fonamentals:
 - Exercicis d'expansió toràcica: consten d'una inspiració profunda i una espiració suau i prolongada, realitzades en sèries de 3 o 4 repeticions, per evitar el cansament i alteracions en la saturació d'oxigen.

- Exercicis de respiració controlada: consten d'una respiració suau que utilitza la part inferior del tòrax, relaxant la part superior i les espatlles. La inspiració i la freqüència seran les normals i l'expiració no ha de ser forçada.
- Exercicis d'expiració controlada: consten d'una inspiració normal i una expiració amb la boca oberta, de forma suau i prolongada, intentant que no provoqui tos.
- Drenatge autogènic: tècnica de respiració controlada en la qual el pacient ajusta la freqüència, localització i profunditat de la respiració. Serveix per eliminar les secrecions, millorar la ventilació i mantenir en bones condicions el moviment de la paret toràcica. Consta de tres fases:
 - Despreniment perifèric de mucositats: es realitza a través d'unes inspiracions profundes i unes expiracions amb un fluxe màxim, mantenint la glotis oberta per no provocar col·lapses bronquials.
 - Acumulació de secrecions en les vies aèries de gran calibre: s'aconsegueix, com en la fase anterior, a través d'unes inspiracions i expiracions profundes, tenint molta cura que les expiracions siguin el més prolongades possibles i evitant els pics màxims de fluxe. No és convenient que es produeixi tos.
 - Transport de les secrecions des de les vies aèries de gran calibre fins a la boca: mitjançant una inspiració mitja seguida d'una tos suau, sols una mica superior a un aclariment de gola. S'ha d'evitar la inspiració profunda per no provocar aspiracions de les secrecions a vies bronquials més profundes.
- Pressió Espiratòria Positiva (PEP): sistema que consisteix en una màscara i una vàlvula en la qual es poden posar les resistències espiratòries. Entre la vàlvula i la resistència pot col·locar-se un manòmetre per determinar amb exactitud el nivell de pressió espiratòria positiva. La pressió sol ser entre 10 i 20 cm d'aigua i s'ha de mantenir durant la respiració a volum corrent amb una expiració lleugerament

activa. La posició més freqüent per utilitzar aquest sistema és assegut, i es recomana fer-ho durant 10-15 minuts, 2 vegades al dia.



Figura 3. Sistema de Pressió Espiratòria Positiva (PEP).

- Drenatge postural, percussió i vibració: la percussió consisteix en un golpeig sobre la part del tòrax que es vol drenar amb la palma de les mans i una flexoextensió de canell, mentre que la vibració consisteix en una mobilització suau de la graella costal. Això es farà en diferents postures de drenatge, com ara assegut (si es vol drenar el lòbul superior o apical), en decúbit amb les bases aixecades (si es vol drenar el lòbul inferior), en decúbit supí (segments anteriors) o decúbit prono (segments posteriors).
- Exercici físic: és molt útil millorar la resistència a la fatiga i la condició muscular. L'exercici ha de ser agradable pel pacient i ha de ser practicat voluntàriament; no ha de ser estressant ni esgotar excessivament. Es recomana fer exercici 3-4 vegades per setmana amb una duració de 30-40 minuts.

2. Objectius de l'activitat educativa

- 1) Què és la fibrosis quística i quin és el seu tractament?
- 2) Quina funció exerceix el farmacèutic?
- 3) Com es poden consolidar els coneixements?

2.1. CONTINGUTS DE L'ACTIVITAT EDUCATIVA

2.1.1. La fibrosis quística i el seu tractament

- a) Fisiopatologia, diagnòstic i simptomatologia
- b) Tractament farmacològic i mesures no farmacològiques per la patologia respiratòria

2.1.2. Funció del farmacèutic

- a) Atenció farmacèutica: pla de medicació, coneixement del tractament i foment de l'adherència
- b) Material de suport per al malalt

2.1.3. Consolidació dels coneixements sobre la malaltia

- a) Repàs teòric d'aspectes relacionats amb la malaltia

2.2. ÍNDEX DE L'ACTIVITAT A L'ASSOCIACIÓ DE PACIENTS

- **Introducció al tema** (5 minuts)
- **Activitat 1** (20 minuts)
 - ✓ S'introduirà el tema de la fibrosi quística, explicant la malaltia, fisiopatologia, diagnòstic, simptomatologia, tractament farmacològic i mesures no farmacològiques de la patologia respiratòria, utilitzant un Power Point com a suport.
 - ✓ Es repartirà un tríptic i un punt de llibre resum sobre la fibrosi quística.

- **Activitat 2** (5 minuts)
 - ✓ Es presentarà un vídeo en el qual s'exemplifica com el farmacèutic, mitjançant el coneixement del pla de medicació d'un pacient de fibrosi quística, pot afavorir l'adherència al tractament.
 - ✓ Al vídeo també es mostra el material de suport (Infowin) que ajuda al pacient i familiars a realitzar correctament el tractament.
- **Activitat 3** (15 minuts)
 - ✓ Es repassaran els continguts teòrics de manera dinàmica mitjançant la participació del públic en el joc del "Passa-Paraula".

2.3. MATERIAL I MÈTODES

- Ordinador
- Projector
- Tríptics i punts de llibre impresos

2.4. DESENVOLUPAMENT DE L'ACTIVITAT EDUCATIVA

2.4.1. Introducció a la sessió

La sessió començara quan hagin arribat tots els assistents. Se'ls donarà la benvinguda i s'explicarà que som un grup d'estudiants d'últim curs del Grau de Farmàcia, cursat a la Facultat de Farmàcia de la Universitat de Barcelona i que procedirem a realitzar una xerrada sobre la Fibrosi Quística. S'animarà al public que sigui participatiu i que pregunti els dubtes que els sorgeixin per tal que la sessió es desenvolupi de manera dinàmica.

Seguidament, s'explicarà com es desenvoluparà la sessió: començarà amb l'explicació de la malaltia i el seu tractament, amb l'ajuda d'un Power Point. Seguidament, amb el suport d'un vídeo, s'exposarà com el farmacèutic pot ajudar al pacient al compliment del tractament, i es mostraran els suports disponibles per afavorir l'adherència (Infowin).

Finalment, es farà un joc “Passa-Paraula” per reforçar els coneixements exposats durant la sessió. Serà la part més dinàmica de la sessió i caldrà que els assistents estiguin participatius en el joc.

2.4.2. ACTIVITAT 1

✓ **Objectius**

- Informar sobre la Fibrosi Quística i el seu tractament a l'entorn familiar del pacient.

✓ **Contingut**

- Fisiopatologia, simptomatologia, tractament farmacològic i mesures no farmacològiques

a) Introducció a l'activitat

En aquesta activitat s'explicarà, de manera resumida, els punts més importants de la malaltia, així com seu tractament i les mesures higienico-dietètiques (no farmacològiques) que ajuden en la millora del pronòstic de la malaltia.

b) Desenvolupament de l'activitat

Amb el suport d'un Power Point, que contindrà els missatges essencials, s'explicarà als assistents què és i quin és l'origen de la Fibrosi Quística, com es diagnostica i la simptomatologia que presenta. Seguidament, s'exposaran els diferents fàrmacs utilitzats per al tractament de la patologia respiratòria, tant per fases de manteniment com per les exacerbacions provocades per infeccions. Finalment es parlarà sobre les mesures no farmacològiques que ajuden a augmentar considerablement la qualitat i expectativa de vida del pacient.

c) Conclusions

El Power Point és una eina indispensable per poder explicar la malaltia i les seves característiques. Es tractarà de la part més

teòrica de la sessió en la qual es donarà molta informació i es farà amb un llenguatge adequat per als assistents.

2.4.3. ACTIVITAT 2

✓ Objectius

- Mostrar l'atenció farmacèutica en el pacient de Fibrosi Quística.
- Mostrar material de suport.

✓ Contingut

- Atenció farmacèutica: pla de medicació, coneixement del tractament i foment de l'adherència.
- Presentació del pla de medicació al Infowin.

a) Introducció a l'activitat

En aquesta part de la sessió, s'exemplificarà mitjançant un vídeo, com el farmacèutic, coneixedor del pla de medicació d'un pacient de fibrosi quística, pot afavorir l'adherència dels pacients al tractament i donar consell als familiars del pacient.

b) Desenvolupament de l'activitat

Al vídeo, es mostra l'entrevista d'un farmacèutic a la mare d'un pacient de fibrosi quística. En aquesta entrevista s'il·lustra com el farmacèutic informa a la mare del malalt sobre el pla de medicació del seu fill, donant informació sobre la indicació i posologia dels medicaments prescrits. També s'observa com el farmacèutic proporciona material de suport que ajuda a afavorir l'adherència al tractament.

c) Conclusions

Es tracta d'una situació en la qual el farmacèutic pot ajudar als pacients de fibrosi quística i familiars a que entenguin el tractament que se'ls prescriu i així obtinguin un millor benefici d'aquest. Es mostra com el farmacèutic pot resoldre els dubtes que li poden sorgir al malalt o familiar.

2.4.4. ACTIVITAT 3

✓ Objectius

- Simular el joc “Passa-Paraula” per recalcar la informació més rellevant exposada a la part teòrica del treball.
- Proporcionar a la sessió un moment més participatiu i dinàmic.
- Reforçar la consolidació dels coneixements adquirits durant la sessió.

✓ Contingut

- Repàs teòric d'aspectes relacionats amb la malaltia

a) Introducció a l'activitat

La tercera activitat està enfocada als familiars amb la intenció de prendre consciència sobre els tractaments i símptomes de la fibrosi quística. Aquesta malaltia requereix un tractament complex, a més de tenir una simptomatologia heterogènia, és per això, que mitjançant una sèrie de preguntes, en forma de concurs de “Passa-Paraula”, es pretén incorporar i recordar els conceptes de forma més amena.

b) Desenvolupament de l'activitat

Per dinamitzar l'activitat s'utilitzarà un format digital del “Passa-Paraula” modificat. Abans de començar el joc, dividirem el grup de participants en dos equips, per convertir-lo en un concurs.

Cada casella té una lletra i correspon a una pregunta, que caldrà respondre amb una paraula que comenci o contingui la lletra corresponent en cada cas. Les lletres es disposen en forma de cercle (**Fig. 4**) i es van responent per ordre alfabètic.

Les normes del joc són senzilles. Cada equip tindrà el seu torn. En el moment en que uns fallin la pregunta, el torn passarà a l'altre equip, que intentarà respondre la mateixa pregunta. L'equip que respongui correctament més preguntes, guanyarà.

Les preguntes s'adjunten a l'Annex 1. Les respostes encertades es marcaran amb color verd, i les errades amb color vermell. En cas que els participants dubtin o no sàpiguen una resposta, poden dir "passo-paraula". Aleshores la casella quedarà de color blau i passarà el torn a l'altre equip, que intentarà resoldre la mateixa pregunta.

El model on-line del famós cercle de "Passa-Paraula" el podem trobar a: <http://passaparaula.orgfree.com/>, i ens servirà com a base interactiva per desenvolupar l'activitat.

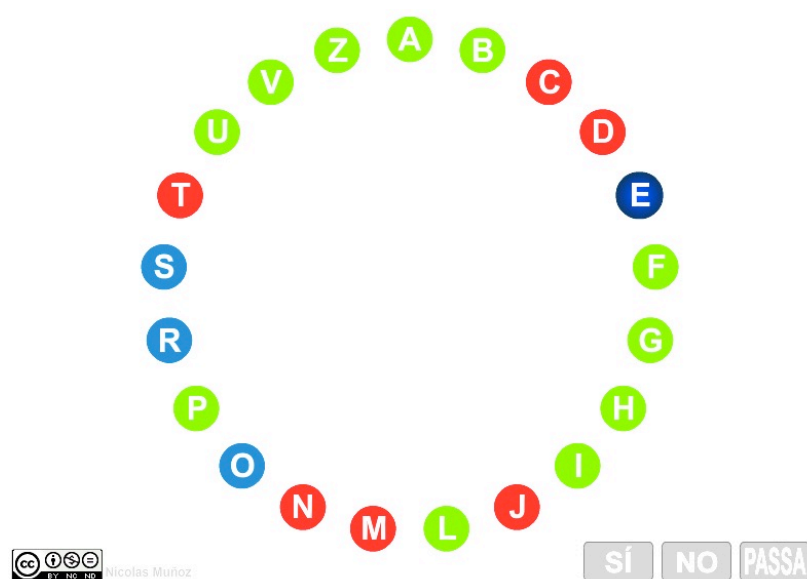


Figura 4. Model on-line del cercle de "Passa-Paraula".

La finalitat lúdica del joc és encertar el màxim número de preguntes possible per ser el guanyador del concurs. Tot i això, aquest joc també té una finalitat educativa important que permet als participants adquirir nous coneixements, a part de consolidar els que ja s'han adquirit durant la part teòrica de la sessió.

c) Conclusions

Per concloure l'activitat avaluarem aquelles preguntes en les que han dubtat els participants i repassarem les respostes correctes de les que han fallat, per tal d'aprofundir i comprendre tots els nous conceptes que es presenten en aquesta sessió informativa.

2.5. CONCLUSIONS DE LA SESSIÓ

La Fibrosi Quística és una malaltia hereditària que es desenvolupa des del naixement i afecta a la majoria dels òrgans, sent el pàncrees i els pulmons els més perjudicats. En els últims anys la supervivència dels pacients amb FQ ha augmentat degut a que es disposa de més fàrmacs i més efectius pel seu tractament. Tot i així, el tractament d'aquesta malaltia es molt complex, raó per la qual el pacient ha de disposar de la informació necessària per al bon compliment d'aquest. Amb la realització d'aquest treball s'ha intentat informar als pacients i familiars sobre la malaltia, donar les eines necessàries per aprofitar al màxim el seu tractament i exemplificar com els farmacèutics, com a professionals sanitaris, poden ajudar als pacients en aquesta tasca.

Idees clau que s'han transmès:

- ✓ Fisiopatologia, diagnòstic i simptomatologia de la fibrosi quística.
- ✓ Tractament farmacològic i mesures no farmacològiques de la patologia respiratòria útils pel al millor pronòstic de la malaltia.
- ✓ Mitjançant un vídeo, s'ha explicat com el farmacèutic pot ajudar al familiar d'un malalt de fibrosi quística. En el vídeo s'informa sobre la indicació i posologia del tractament prescrit a un pacient, i es mostra el material de suport que pot proporcionar el farmacèutic per afavorir l'adherència.
- ✓ Mitjançant un joc, s'han repassat els coneixements exposats durant el treball i així s'ha consolidat la informació impartida.
- ✓ Amb un tríptic i un punt de llibre suplementaris, es pretén que els assistents disposin de més informació, puguin compartir la informació amb altres persones i tinguin present que disposen de l'atenció farmacèutica en cas de necessitat.

Bibliografía

1. Salcedo Posadas A, García Novo M.D. Fibrosis Quística. Primera Edició. Madrid: PC Works S.L; 1997.
2. Gartner Tizzano S, Rovira Amigo S. Infecciones respiratorias en la fibrosis quística. En Sociedad Española de Infectología Pediátrica. Infectología Pediátrica Avanzada. Primera Edició. 2014. Editorial Médica Panamericana; 2014: 59-67.
3. Fibrosis Quística (citad el 2 de juny de 2015). Disponible des de: <http://www.fibrosisquistica.org/index.php?pagina=noticias&esnoticia=352>
4. Fibrosis Quística (citad el 2 de juny de 2015). Disponible des de: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000107.htm>
5. Fibrosis quística (citad el 2 de juny de 2015). Disponible des de: http://es.wikipedia.org/wiki/Fibrosis_qu%C3%ADstica

Annex 1. Passa-Paraula de la Fibrosi Quística

Comença per A: Teràpia farmacològica bàsica que permet reduir el nombre de bacteris patògens que produeixen infecció i inflamació en el tracte respiratori del pacient amb fibrosi quística.

(Resposta: ANTIBIÒTICA / ANTIMICROBIANA)

Comença per B: Nom genèric dels fàrmacs capaços de relaxar la musculatura llisa dels bronquis, i que s'utilitzen per preparar l'organisme per l'administració de medicació inhalada i afavorir l'eliminació de secrecions bronquials.

(Resposta: BRONCODILATADOR)

Comença per C: Tècnica de recerca entre els nounats, d'aquells que es troben afectats per la fibrosi quística, donant lloc a un diagnòstic precoç de la malaltia i un millor pronòstic, amb menys risc de complicacions i menor cost de tractament.

(Resposta: CRIBRATGE)

Comença per D: Pèrdua d'aigua que en l'organisme provoca espessiment de les secrecions.

(Resposta: DESHIDRATACIÓ)

Comença per E: Augment o exageració de la gravetat d'un símptoma, com tos, expectoració, dispnea, augment de la freqüència respiratòria, febre, pèrdua de pes... (Resposta: EXACERBACIÓ)

Comença per F: Terapèutica que utilitza agents físics per netejar les vies respiratòries de secrecions, i que inclou tècniques específiques de respiració i tos, utilització de dispositius mecànics, drenatge postural, percussió i vibració del tòrax, i exercici físic moderat.

(Resposta: FISIOTERÀPIA)

Comença per G: Origen de la fibrosi quística que està relacionat amb l'herència i la variació.

(Resposta: GENÈTIC)

Comença per H: Tipus de malaltia que es transmet dels ascendents als descendents.

(Resposta: HEREDITÀRIA)

Comença per I: Binomi d'afectacions de l'organisme format per l'entrada d'elements patògens i colonització de les vies aèries, i la consegüent reacció inespecífica de defensa de l'organisme, que poden acabar provocant destrucció pulmonar en els pacients amb fibrosi quística.

(Resposta: INFECCIÓ-INFLAMACIÓ)

Comença per J: Etapa de la vida en la qual la malaltia és més freqüent.

(Resposta: JOVENTUT)

Conté la L: Via d'administració habitual de medicaments pel tractament de la fibrosi quística que va directa als pulmons.

(Resposta: INHALACIÓ / INHALAT / INHALADA)

Comença per M: Substància espessa i viscosa segregada per les glàndules mucoses que obstrueix els conductes dels òrgans on es localitza.

(Resposta: MOC)

Comença per N: Tractament alimentós fonamental per mantenir un balanç energètic positiu en els pacients de fibrosi quística que es caracteritza per una dieta equilibrada, agradable i adequada a l'edat del malalt.

(Resposta: NUTRICIÓ)

Conté la O: Persona que posseeix cromosomes amb un gen mutant patològic que es pot transmetre de pares a fills; o també, persona malalta, convalescent o sana l'excreta de la qual conté gèrmens patògens i que actua com a propagadora d'una malaltia infecciosa.

(Resposta: PORTADOR / PORTADORA)

Comença per P: Família de bacteris que normalment viuen en el moc espès, i que en els pacients de fibrosi quística s'acumulen en les vies respiratòries més estretes i difícils de penetrar per les cèl·lules immunes i els antibiòtics, donant lloc a la formació de grans colònies.

(Resposta: PSEUDOMONAS)

Comença per R: Capacitat per tolerar els efectes de certs agents antibiòtics que adquireixen els bacteris que infecten els pulmons dels malalts de fibrosi quística, fent que els tractaments amb aquests fàrmacs no siguin efectius.

(Resposta: RESISTÈNCIA)

Comença per S: Líquid produït per les glàndules sudorípares que dóna nom al test ràpid utilitzat per confirmar la presència de fibrosi quística en un nounat.

(Resposta: SUOR)

Comença per T: Mecanisme fisiològic caracteritzat per l'expulsió sobtada, sorollosa, i més o menys violenta, de l'aire dels pulmons, i que és freqüent en els pacient amb fibrosi quística.

(Resposta: TOS)

Conté la U: Òrgan amb funció respiratòria que, juntament amb el pàncrees, es troba majoritàriament afectat en els malalts de fibrosi quística.

(Resposta: PULMÓ)

Comença per V: Nutrients necessaris en petites quantitats pel manteniment de les funcions metabòliques de l'organisme, que es classifiquen en hidrosolubles i liposolubles, i que cal controlar especialment en els malalts de fibrosi quística.

(Resposta: VITAMINES)

Conté la Z: Dispositiu utilitzat per administrar els medicaments antibiòtics per via respiratòria.

(Resposta: NEBULITZADOR)