

FIBROSI QUÍSTICA



Estades en Pràctiques Tutelades

Juny del 2015

UCD Costa de Ponent i Barcelonès Nord-Maresme, torn B

QUÈ ÉS LA FIBROSI QUÍSTICA?

És una **malaltia hereditària** causada per la codificació anormal de la proteïna de membrana encarregada de regular el pas de ions clorur (Cl^-) a través de les cèl·lules.

Defecte en l'absorció de clor → Deshidratació → Major viscositat del moc

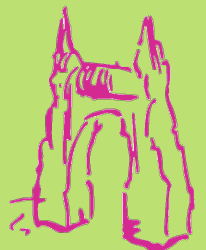
Afectació orgànica

{
Sistema respiratori
Tracte gastrointestinal
Altres: Sistema endocrí, reproductor, etc.

PATOLOGIA RESPIRATÒRIA



Universitat de Barcelona



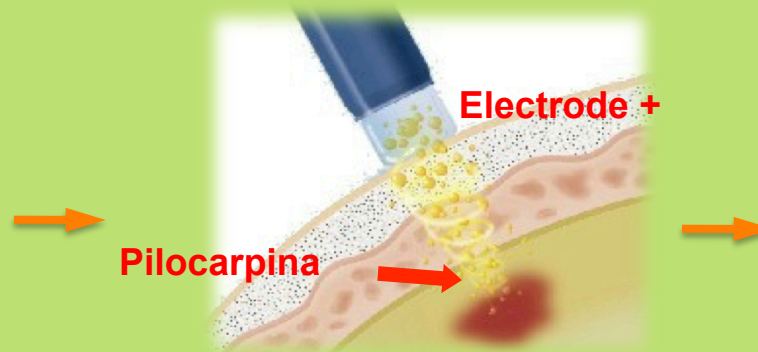
FACULTAT DE
FARMÀCIA

DIAGNÒSTIC I CRIBRATGE NEONATAL

- Examen del Tripsinògen immunoreactiu →



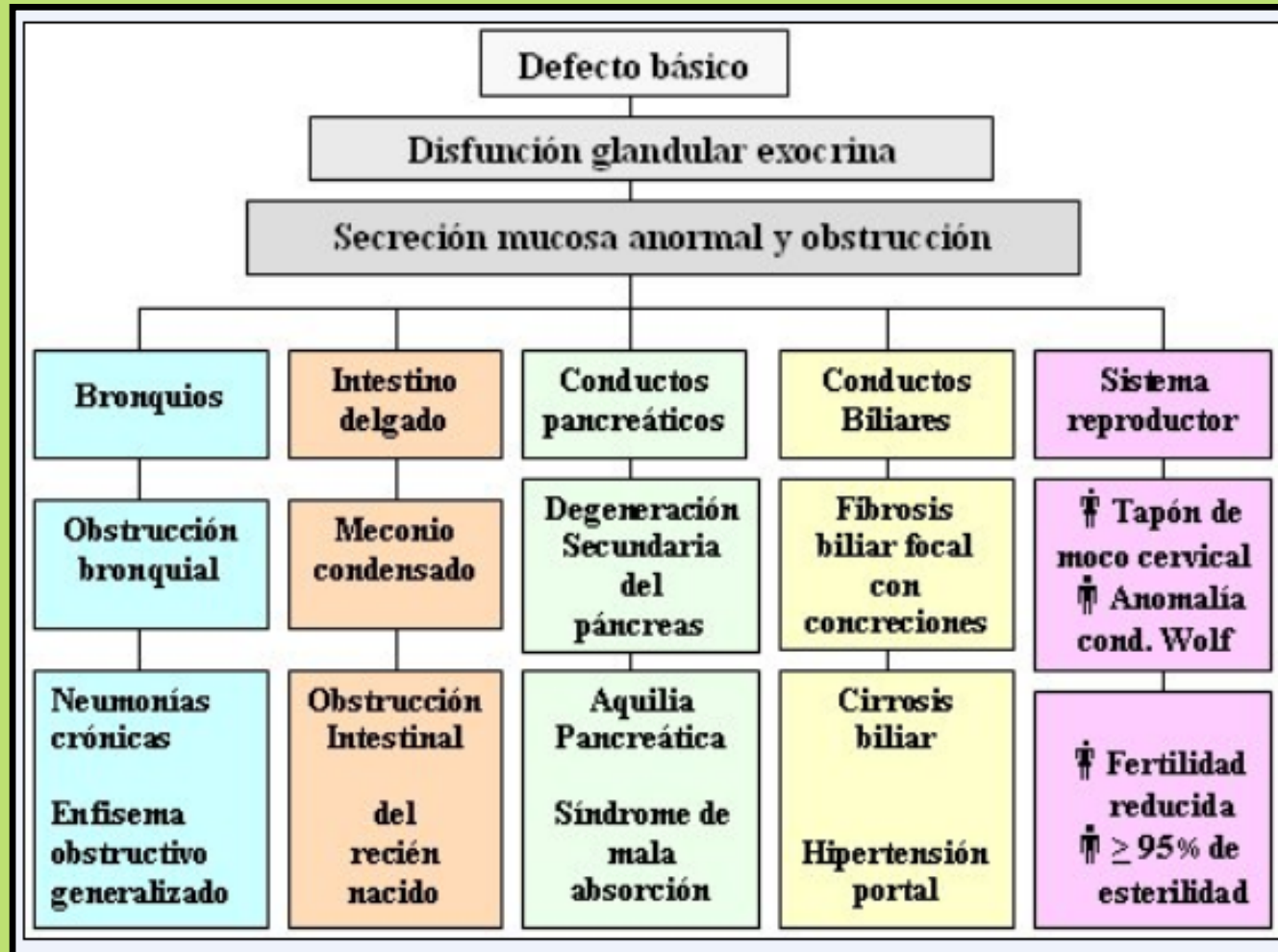
- Test quantitatiu de clorur en suor →



- Proves més específiques



SIMPTOMATOLOGIA GENERAL



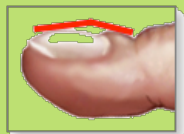
MANIFESTACIONS FÍSQUES



- Deformitat 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



Ángulo normal de la uña



Ángulo distorsionado del lecho de la uña

Dedos en palillo de tambor



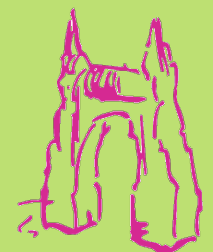
PATOLOGIA PULMONAR



La fibrosis quística es un trastorno hereditario caracterizado por la congestión pulmonar, así como la infección y malabsorción de nutrientes por parte del páncreas

ADAM

- Inflamació vies aèries → Deteriorament pulmonar
- Obstrucció de les vies per presència de moc espès
- Infeccions per *S. aureus* i *P. aeruginosa* → Bronquitis, bronquiolitis, pneumònies...
- Exacerbacions de la malaltia:
 - Augment tos i expectoració
 - Augment dispnea
 - Disminució tolerància a l'exercici
 - Augment freqüència respiratòria
 - Empitjorament funció pulmonar
 - Febre i leucocitosi



TRACTAMENT FARMACOLÒGIC

Broncodilatadors inhalats

- Agonistes β_2 -adrenèrgics: Salbutamol, Terbutalina
- Anticolinèrgics: Bromur d'ipratropi

Modificadors de l'esput

- DNAsa recombinant humana (Dronasa α)
- Sèrum salí hipertònic nebulitzat

Antibiòtics

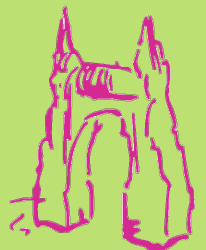
- Tractament *S. aureus* → Amoxicilina-àcid clavulànic
- Tractament *P. aeruginosa* → Ciprofloxacino, tobramicina o ceftazidima+amikacina

Antiinflamatoris

- Corticoides: Sistèmics/inhalats



Universitat de Barcelona

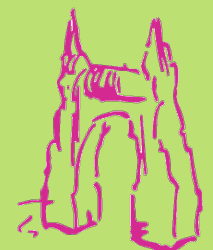


FACULTAT DE
FARMÀCIA

TRACTAMENT NO FARMACOLÒGIC

1. *MESURES PREVENTIVES*

- Control periòdic del pacient
- Bon estat nutricional
- Evitar el tabac
- Es recomana vacunar-se
- Prevenció de les infeccions respiratòries



TRACTAMENT NO FARMACOLÒGIC

2. FISIOTERÀPIA

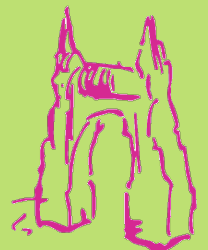
Objectius:



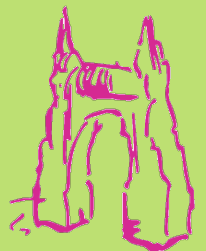
- Mobilitzar i drenar les secrecions
- Millorar funció respiratòria
- Millorar qualitat de vida

Tècniques de fisioteràpia:

- Cicle actiu de Tècniques respiratòries
- Drenatge autogènic
- Pressió Espiratòria Positiva (PEP)
- Drenatge postural, percussió i vibració
- Exercici físic



COM ENS POT AJUDAR EL FARMACÈUTIC?

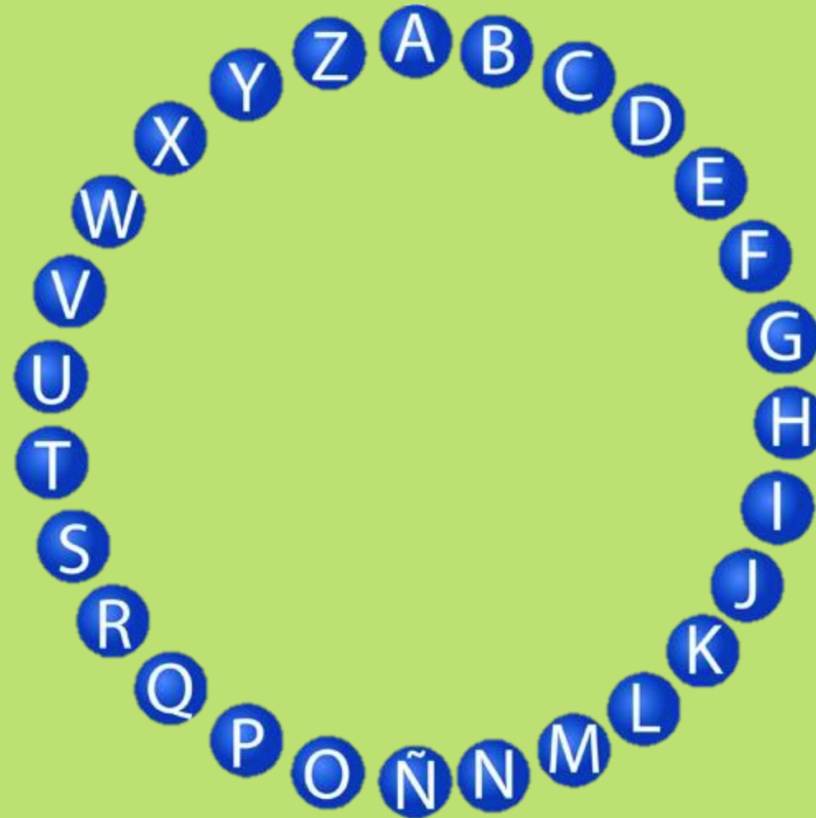


COM ENS POT AJUDAR EL FARMACÈUTIC?

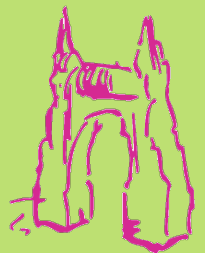


- Consells sobre el tractament
- Elaboració d'informe farmacoterapèutic
- Millorar adherència

REPÀS DE CONEIXEMENTS: PASSA-PAROLA



Universitat de Barcelona



FACULTAT DE
FARMÀCIA



MOLTES GRÀCIES PER LA
VOSTRA ATENCIÓ



Universitat de Barcelona



FACULTAT DE
FARMÀCIA