

## «Buenas prácticas en casos de urgencia»

# :::Mucoviscidosis

### Sinónimos:

Fibrosis quística del páncreas

### Definición:

Enfermedad genética de transmisión autosómica recesiva, secundaria a una mutación en el gen *CFTR* (regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística), que causa trastornos respiratorios y digestivos.

Las secreciones mucosas de los tractos respiratorio y digestivo son anormalmente viscosas, condicionando la estasis y de la obstrucción de los canalículos o vías en las que se acumulan y, secundariamente, a nivel bronquial, infección crónica. El sudor es anormalmente salado (riesgo de deshidratación hiponatrémica).

El seguimiento de los individuos afectados de mucoviscidosis debería realizarse en un Centro experto.

La atención se basa en un seguimiento:

#### - Respiratorio:

fisioterapia respiratoria específica pluri-semanal y global;

aerosolterapia: fluidificantes (suero hipertónico salino, DNAasa-hr (humana recombinante)), broncodilatadores, corticoides...);

antibioterapia inhalada, oral, o intravenosa (durante episodios infecciosos).

#### - Nutricional y digestivo:

aporte hidrosódico;

alimentación equilibrada a menudo enriquecida para adaptarla a las carencias: suplementos calóricos, hídricos, salinos, de vitaminas A, D, E, K y betacarotenos, oligoelementos y magnesio.

En caso de insuficiencia pancreática exocrina (8/10 pacientes), extractos pancreáticos en dosis unitarias y totales elevadas.

### Información adicional en:

- Ficha Orphanet de la enfermedad: [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)
- Centros/consultas expertos en el tratamiento de la fibrosis quística recogidos en Orphanet: [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

## Menú

<a href="#">Ficha de manejo para el SAMU</a>	<a href="#">Ficha para las urgencias hospitalarias</a>
<a href="#">Sinónimos</a>	<a href="#">Problemática en urgencias</a>
<a href="#">Mecanismo</a>	<a href="#">Recomendaciones en urgencias</a>
<a href="#">Riesgos específicos en urgencias</a>	<a href="#">Orientación</a>
<a href="#">Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo</a>	<a href="#">Precauciones medicamentosas</a>
<a href="#">Riesgos</a>	<a href="#">Precauciones anestésicas</a>
<a href="#">Particularidades de la atención médica prehospitalaria</a>	<a href="#">Medidas preventivas</a>
<a href="#">Para saber más</a>	<a href="#">Medidas terapéuticas complementarias durante la hospitalización</a>
	<a href="#">Donación de órganos y tejidos</a>
	<a href="#">Números en caso de urgencia</a>
	<a href="#">Recursos documentales</a>

(\*): SAMU: Servicio de Asistencia Médica de Urgencias

# Ficha de manejo para el SAMU

## (Servicio de Asistencia Médica de Urgencias)

### Sinónimos

Fibrosis quística del páncreas

### Mecanismo

- Enfermedad genética autosómica recesiva secundaria a una mutación en el gen *CFTR* (regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística) que controla el transporte transmembrana de cloro;
- Las secreciones son anormalmente viscosas y son responsables de la estasis y la obstrucción, con riesgo de sobreinfección bronquial.

### Riesgos específicos en urgencias

- Respiratorio: exacerbación bronquial, hemoptisis, neumotórax, sobreinfección;
- Digestivo: obstrucción intestinal distal, pancreatitis, hemorragia digestiva por rotura de varices esofágicas en el contexto de cirrosis hepática;
- Metabólica: deshidratación hiponatrémica, especialmente en caso de esfuerzos o altas temperaturas;
- Recién nacido: ileo meconial.

### Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

- Extractos de enzimas pancreáticas
- Fisioterapia respiratoria
- Nebulizaciones (antibióticos, DNasa-hr)
- Tratamientos específicos dirigidos a la disfunción de la proteína CFTR: ivacaftor, ivacaftor/lumacaftor...

### Riesgos

- Deshidratación y exacerbación de la bronquitis silente;
- El síndrome de obstrucción intestinal distal rara vez es quirúrgico.

### Particularidades de la atención médica prehospitalaria

- Neumotórax: ninguna característica especial; aspiración con aguja, o drenaje si hay mala tolerancia;
- Hemoptisis: vasoconstrictor por vía venosa (terlipresina) si el sangrado es importante;
- Las decisiones terapéuticas y la orientación dependen en gran medida del individuo y de su historia clínica; contactar con el centro de referencia del paciente.

### Para saber más:

Guías de urgencias de Orphanet: [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

# Ficha para las urgencias hospitalarias

## Problemática en urgencias

### Situaciones de urgencias observadas:

#### ▶ Situaciones de urgencia respiratoria:

Exacerbación respiratoria;  
Neumotórax;  
Hemoptisis;  
Insuficiencia respiratoria aguda

#### ▶ Situaciones de urgencia digestiva:

Síndrome de obstrucción intestinal distal;  
Hemorragia digestiva alta;  
Pancreatitis aguda

#### ▶ Situación de urgencia general:

Deshidratación hiponatémica

### Otras situaciones que pueden darse en urgencias:

- ▶ Diabetes
- ▶ Complicaciones nefrológicas, urológicas y perineales
- ▶ Incontinencia urinaria
- ▶ Litiasis renal
- ▶ Insuficiencia renal

## Recomendaciones en urgencias

#### ▶ Recomendaciones generales

- Si es posible, consulte el **historial médico del paciente**, que incluye los datos del centro experto donde se está siguiendo;
- Pensar en una **deshidratación hiponatémica** en caso de astenia, náuseas, diarrea, pérdida de peso, alteraciones de la conciencia, especialmente cuando la temperatura ambiente es elevada, y compensar ampliamente las pérdidas sódicas e hídricas;
- En presencia de signos de oclusión, pensar en el **síndrome de obstrucción intestinal distal**, que es particularmente frecuente y requiere tratamiento médico.

## ► Situación de urgencia 1: exacerbación respiratoria

Las exacerbaciones se definen como un deterioro y / o cambio agudo en los signos clínicos en relación a un estado respiratorio estable (aumento de la tos, del volumen y purulencia del esputo, dificultad para respirar, asma), a menudo acompañado de una alteración del estado general (anorexia, astenia, disminución de la actividad, estancamiento ponderal o adelgazamiento y, en raras ocasiones, fiebre).

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

- Presentación **subaguda**: después de una infección vírica de las vías respiratorias altas, modificación progresiva de la sintomatología respiratoria (cuadro de bronquitis aguda, febril o no).
- Presentación **aguda (o incluso hiperaguda)**: exacerbación brusca, mal tolerada y a veces acompañada de hemoptisis y / o insuficiencia respiratoria aguda (con mayor frecuencia en pacientes con enfermedad respiratoria avanzada).
- Signos generales: disminución del apetito, pérdida de peso.
- La fiebre es poco frecuente. Por lo tanto, su ausencia no debe retrasar el tratamiento específico (terapia con antibióticos).

#### ▪ Evaluar la gravedad:

El examen médico deberá centrarse en los siguientes signos clínicos:

- a nivel respiratorio: disnea al hablar, ortopnea, signos de dificultad respiratoria, cianosis, desaturación (valor de SpO<sub>2</sub> <90%), sudoración, hemoptisis, dolor torácico, asimetría auscultatoria;
- a nivel neurológico: agitación, alteraciones de la conciencia;
- a nivel digestivo: tos emetizante, anorexia total;
- a nivel hemodinámico: hipertensión arterial, taquicardia.

#### ▪ Exploraciones en urgencias:

- Con frecuencia (casos de exacerbación sin signos de gravedad), no es necesario un examen más detenido. Tampoco es especialmente útil medir el VEMS para confirmar la exacerbación de la bronquitis.
- En algunas situaciones (ver signos de gravedad respiratoria), las pruebas complementarias (radiografía de tórax, gasometría, biológicas) están justificadas.
- Es altamente recomendable realizar un cultivo de esputo poco después del comienzo de una exacerbación para adaptar el tratamiento antibiótico.

## 2. Medidas terapéuticas inmediatas

### ▪ Monitorización:

- Innecesaria, en ausencia de signos de gravedad;
- En caso de signos de gravedad: medición continua de la saturación de oxígeno y de la frecuencia cardiorrespiratoria.

### ▪ Medidas sintomáticas:

#### - En todos los casos, se adoptarán medidas básicas, principalmente:

- Aumento del drenaje bronquial mediante fisioterapia, varias veces al día;
- Verificación de un aporte hídrico suficiente;
- Antitérmicos;

#### - Específicamente:

- Valorar la corticoterapia oral o intravenosa (1 a 2 mg / kg / día, máx. 60 mg / día de prednisona o prednisolona);
- Broncodilatadores en caso de presentar otros signos asociados (disnea espiratoria, sibilancias);
- Oxigenoterapia o ventilación no invasiva (VNI), en caso de insuficiencia respiratoria hipercápnica aguda, o en pacientes que utilizan dispositivos de este tipo durante el sueño en casa;
- Retrasar al máximo la ventilación invasiva mediante intubación (dificultades de retirada y alta mortalidad en pacientes en fases avanzadas de insuficiencia respiratoria).

### ▪ Tratamientos específicos:

La prescripción de **antibioterapia** está estandarizada, incluso cuando haya sospecha de que el factor desencadenante pueda ser vírico.

Dependiendo del estado clínico del paciente y de los microorganismos que porta, el tratamiento consistirá en:

- **antibioterapia oral** dirigida a *Staphylococcus aureus* (principalmente amoxicilina + ácido clavulánico para las cepas resistentes a la meticilina, sulfametoxazol / trimetoprim, ácido fusídico, rifampicina, ciclinas, linezolid, ciprofloxacino), o a *Pseudomonas aeruginosa* (ciprofloxacino);
- **antibioterapia combinada intravenosa**, a menudo necesaria para los pacientes con colonización crónica por *Pseudomonas aeruginosa*.

## ► Situación de urgencia 2: neumotórax

El neumotórax es una complicación más común en pacientes adultos (aproximadamente el 20% de los pacientes después de los 18 años).

El neumotórax dificulta el drenaje bronquial, aumenta el riesgo de exacerbación de la bronquitis y puede desencadenar o agravar la insuficiencia respiratoria manifiesta o latente.

### 1. Medidas diagnósticas de urgencia

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

- En la mitad de los casos, la presentación clínica es clásica (inicio repentino de dolor torácico unilateral, espontáneamente o durante un esfuerzo).
- Puede estar limitado a un aumento de los signos respiratorios habituales.
- La latencia puede ser completa, o los signos moderados, de difícil interpretación.
- La hemoptisis es posible.

#### ▪ Evaluar la gravedad:

- Buscar signos de intolerancia respiratoria: signos de dificultad respiratoria, disnea en reposo, cianosis, sudoración;
- Signos hemodinámicos: hipotensión arterial, signos de insuficiencia cardíaca derecha.

#### ▪ Exploraciones en urgencias:

- Una radiografía de tórax frontal o una ecografía pleuropulmonar es esencial.
- Una tomografía computarizada de tórax puede ser necesaria en caso de duda (neumotórax de pequeño volumen, adherencias pleurales).

### 2. Medidas terapéuticas inmediatas

#### ▪ Monitorización:

Medición continua de la SpO<sub>2</sub> y de la frecuencia cardiorrespiratoria.

#### ▪ Medidas sintomáticas:

- Hospitalización de, al menos, 24 horas para vigilancia monitorizada;
- Adaptación de tratamientos sintomáticos: analgésicos, fisioterapia adaptada, antibioterapia ajustada, oxigenoterapia, sin olvidar la hidratación y la consideración del riesgo de estreñimiento y síndrome de obstrucción intestinal distal asociado al decúbito forzado.

▪ **Tratamientos específicos:**

- **Neumotórax de escasa cuantía (<25%):** oxigenoterapia con mascarilla de alto flujo;
- **Neumotórax de cuantía significativa ( $\geq 25\%$ ) o con mala tolerancia:** practicar una aspiración con aguja o drenaje pleural desde el principio (justificado por el importante riesgo de fracaso de la exuflación sola);

Dado el riesgo de fracaso del drenaje pleural (alrededor del 30%) y la recurrencia del neumotórax (70%), ante la falta de respuesta inicial (una semana) o la recurrencia, deberá sugerirse una pleurodesis.

Preferiblemente una pleurodesis quirúrgica parcial (en el caso de que se plantee un posterior trasplante de pulmón).

No se recomienda realizar una pleurodesis contralateral de manera sistemática.

Algunos profesionales recomiendan una pleurotomía parcial de inicio.

## ► Situación de urgencia 3: hemoptisis

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias

Son frecuentes a partir de los 10 años de edad. Por lo general se trata de la presencia de escasas trazas o hilos de sangre en el esputo, lo que es indicativo de sobreinfección bronquial subyacente.

En ocasiones pueden ser más importantes (> 5 ml) y justificar el tratamiento sintomático.

En el 1% de los casos, la hemoptisis es masiva (> 250 ml) debiendo valorarse una embolización.

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

- Presentación clásica;
- Valorar el volumen de hemoptisis lo más objetivamente posible.

#### ▪ Evaluar la gravedad:

- Buscar signos de intolerancia respiratoria: signos de dificultad respiratoria, disnea de reposo;
- Signos hemodinámicos: hipotensión arterial.

#### ▪ Exploraciones en urgencias:

- Se puede realizar una radiografía de tórax, pero no se deberá retrasar la realización de una tomografía computarizada de tórax, necesaria en el tratamiento de la hemoptisis masiva.

### 2. Medidas terapéuticas inmediatas

#### ▪ Monitorización:

Medición continua de la SpO<sub>2</sub> y de la frecuencia cardiorrespiratoria.

#### ▪ Medidas sintomáticas:

- Desobstruir las vías respiratorias;
- Fisioterapia adaptada únicamente en casos de hemoptisis baja o moderada. La fisioterapia deberá ser interrumpida en casos de hemoptisis masiva;
- Oxigenoterapia
- Antibioterapia (ver exacerbación de la bronquitis);
- Reanimación si es necesario.

▪ **Tratamientos específicos:**

- **Si es escasa:**

- Vitamina K: en caso de que el tiempo de protrombina disminuya por debajo del 70%, administrar 1 - 2 ampollas de 10 mg por vía IV;
- Ácido tranexámico (ampolla de 500 mg): 1 g cada 8 horas por vía IV únicamente en casos de hemoptisis baja o moderada;
- Tratar la sobreinfección (ver exacerbación de la bronquitis);
- Posiblemente suspender los tratamientos favorecedores conocidos: antibióticos o DNAasa-hr en aerosol, suero hipertónico salino nebulizado

- **Si hay una hemorragia masiva prolongada, o una hemorragia menor recurrente:**

- Embolización arterial bronquial tras cateterismo selectivo por vía femoral, bajo anestesia local en la medida de lo posible, por parte de un equipo médico capacitado. Debe implicar a todas las arterias patológicas;
- El origen de la hemorragia se localiza preferentemente en las áreas más afectadas en la radiografía o la TC; a este respecto, la impresión del paciente sobre el origen de la hemorragia es fiable en más de la mitad de los casos;
- Algunos pacientes requieren 2 o 3 procedimientos consecutivos;
- Las formas refractarias pueden justificar un procedimiento quirúrgico;
- No hay indicación sistemática de fibroscopia (puede retrasar el abordaje terapéutico).

## ► Situación de urgencia 4: insuficiencia respiratoria aguda

En los pacientes más gravemente afectados, o en otros pacientes en situaciones específicas (broncoespasmo durante un brote de aspergilosis broncopulmonar alérgica, por ejemplo) se puede observar insuficiencia respiratoria aguda durante la exacerbación.

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

- Signos de insuficiencia respiratoria aguda;
- Disnea de nueva presentación o empeoramiento en un paciente con disnea basal;
- Signos de dificultad respiratoria: aleteo nasal; tiraje supraclavicular; asincronía toracoabdominal;
- Cianosis.

#### ▪ Evaluar la gravedad:

- Signos respiratorios: disnea al hablar, ortopnea, signos de dificultad respiratoria grave, cianosis, sudoración;
- Signos hemodinámicos: hipertensión arterial, taquicardia, signos de insuficiencia ventricular derecha;
- Signos neurológicos: ansiedad, agitación, apatía, trastornos de la conciencia.

#### ▪ Exploraciones en urgencias:

- Radiológica: radiografía de tórax frontal;
- Biológica: gasometría.

### 2. Medidas terapéuticas inmediatas

#### ▪ Monitorización:

- Medición continua de la SpO<sub>2</sub> y de la frecuencia cardiorrespiratoria;
- Implantación de una vía de abordaje (posibilidad de utilizar una cámara implantable en los pacientes más graves);
- Transferir a un centro cercano que cuente con una unidad de cuidados intensivos / reanimación.

#### ▪ Medidas sintomáticas:

- Oxigenoterapia para mantener los valores de SpO<sub>2</sub> por encima del 92%;
- Ventilación invasiva / no invasiva (ver a continuación).

▪ **Tratamientos específicos:**

Cuando se identifica la causa de la insuficiencia respiratoria aguda:

- Exacerbación: antibioterapia, corticoterapia;
- Broncoespasmo: broncodilatadores, corticoterapia;
- Hemoptisis: embolización arterial.

Soporte ventilatorio:

- Ventilación no invasiva (paciente consciente y colaborador);
- Ventilación invasiva;
- Debe retrasarse tanto como sea posible en pacientes graves (VEMS basal <40%) debido al riesgo de fracaso posterior a la retirada;
- La relación beneficio / riesgo debe valorarse en el resto de pacientes.

## ► Situación de urgencia 5: síndrome de oclusión intestinal distal (SOID)

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

Complicación específica de la enfermedad;

Contexto: la anamnesis es importante porque las formas recurrentes son frecuentes;

En ocasiones favorecido por un contexto de deshidratación.

#### **Criterios diagnósticos\*:**

1. Obstrucción intestinal completa con vómitos biliosos o niveles líquidos en el intestino delgado en el estudio de imagen.
2. Masa palpable en la región ileocecal.
3. Dolor y / o distensión abdominal.

SOID completo si 1, 2, 3

SOID incompleto si 2 y 3 sin 1

#### **Diagnóstico diferencial:**

- Especialmente común en pacientes con fibrosis quística:
  - invaginación ileo-cecal
  - estreñimiento grave, instauración más progresiva, con presencia de materia fecal dura en todo el colon.
- Diagnóstico diferencial no específico de fibrosis quística: oclusión por bridas, en un paciente multioperado.

#### ▪ **Evaluar la gravedad:**

- Evaluar el carácter completo de la obstrucción;
- La existencia de vómitos requiere hospitalización en un entorno quirúrgico.

#### ▪ **Exploraciones en urgencias:**

- En caso de obstrucción completa, a menudo es necesario realizar una tomografía abdominal computarizada. Ésta puede confirmar el diagnóstico, identificar los signos de sufrimiento peritoneal y descartar un diagnóstico diferencial.

## 2. Medidas terapéuticas inmediatas

### ▪ **Monitorización:**

Sin seguimiento específico.

### ▪ **Medidas sintomáticas:**

- Sonda nasogástrica en caso de vómitos;
- Hidratación por vía venosa;
- Administración, oral en ausencia de vómitos o por sonda nasogástrica si es necesario, de una solución laxante osmótica tipo polietilenglicol (PEG = macrogol o movicol) en dosis de 20 a 40 mL / kg / h, hasta un máximo de 1 L / h durante 8 h;
- La eficacia se controla mediante la expulsión de heces, la disminución del dolor y la distensión y la regresión de los vómitos;
- En casos refractarios, un enema con gastrografín diluido bajo control radiológico suele ser eficaz;
- Analgésicos no opiáceos.

### ▪ **Tratamientos específicos:**

- No operar un SOID sin consultar previamente a un centro de referencia puesto que, a menudo, el tratamiento médico es suficiente para eliminar la obstrucción;
- No ignorar un diagnóstico diferencial tipo oclusión por bridas en paciente multioperado, apendicitis aguda o invaginación ileocecal;
- Mantener el soporte respiratorio activo, ya que el drenaje bronquial puede ser difícil.

## ► Situación de urgencia 6: hemorragia digestiva alta

Situación poco frecuente pero potencialmente mortal, que complica el 5% de los casos de fibrosis quística con cirrosis hepática e hipertensión portal.

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

Por lo general, en los casos de cirrosis hepática con hipertensión portal, el paciente y sus familiares son conocedores de la situación;

Afecta a alrededor del 5% de los pacientes y generalmente ocurre en niños de entre 8 y 10 años de edad.

- Presentación clásica;
- Particularidades de la cirrosis asociada a fibrosis quística:
  - la esplenomegalia puede ser muy significativa y estar asociada a trombocitopenia;
  - la insuficiencia hepatocelular es poco frecuente y tardía;
  - la endoscopia confirma el diagnóstico y permite abordar el tratamiento sintomático.

#### ▪ Evaluar la gravedad:

Ninguna especificidad relacionada con la enfermedad.

#### ▪ Exploraciones en urgencias:

Endoscopia en urgencias.

### 2. Medidas terapéuticas inmediatas

#### ▪ Monitorización:

Ninguna medida específica.

#### ▪ Medidas sintomáticas:

- Obtención de dos vías venosas de acceso periférico (VVP) de grueso calibre;
- La colocación de una sonda nasogástrica (SNG) no es sistemática y su interés sigue estando cuestionado. Es un procedimiento doloroso;
- Administración de 250 mg de eritromicina (5 mg / kg en niños) por vía intravenosa (IV) y en ausencia de contraindicaciones;
- Lavado con agua helada: si se ha puesto una SNG, llevar a cabo un lavado gástrico, para garantizar el vaciado de la cavidad gástrica como alternativa a la administración de eritromicina;
- Esclerosis, o mejor, ligadura de varices por endoscopia según los métodos habituales.

### **Otros tratamientos médicos:**

- análogos de la vasopresina o la somatostatina;
- inhibidores de la bomba de protones;
- corrección de la anemia y de los trastornos hemodinámicos;
- prevención o tratamiento de la congestión bronquial;
- la indicación de betabloqueantes en prevención secundaria requiere validación por parte del centro de referencia que hace el seguimiento regular del paciente.

*Garcia-Tsao G, Abraldes JG, Berzigotti A, Bosch J. Portal hypertensive bleeding in cirrhosis: Risk stratification, diagnosis, and management: 2016 practice guidance by the American Association for the study of liver diseases. Hepatology. 2017 Jan;65(1):310-335. Epub 2016 Dec 1. DOI:[10.1002/hep.28906](https://doi.org/10.1002/hep.28906)*

### ▪ **Tratamientos específicos:**

Tratamiento terapéutico posterior en un centro de referencia (derivación portosistémica, esplenectomía parcial e incluso trasplante de hígado).

## ► Situación de urgencia 7: pancreatitis aguda

La pancreatitis aguda es una complicación poco frecuente que ocurre únicamente en pacientes sin insuficiencia pancreática;

Se asocia con determinados genotipos con expresión predominantemente respiratoria y / o ORL;

Con frecuencia, los pacientes presentan episodios recurrentes.

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

- La presentación clínica es inespecífica;
- Dolor epigástrico, náuseas y vómitos.

#### ▪ Evaluar la gravedad:

- Determinación de la lipasa;
- Tomografía axial computarizada abdominal.

#### ▪ Exploraciones en urgencias:

Ninguna especificidad.

### 2. Medidas terapéuticas inmediatas

#### ▪ Monitorización:

Sin manejo específico.

#### ▪ Medidas sintomáticas:

El abordaje es inespecífico y se basa en el tratamiento analgésico y la rehidratación hidroelectrolítica intravenosa.

#### ▪ Tratamientos específicos:

- Ninguna especificidad;
- Mantener la monitorización respiratoria.

## ► Situación de urgencia 8: deshidratación aguda

La suplementación salina (cloruro de sodio) es necesaria para compensar las pérdidas debidas a la sudoración.

Es importante tener en cuenta que los pacientes con fibrosis quística pueden no experimentar sed en condiciones de calor intenso.

### 1. Medidas diagnósticas en urgencias

#### ▪ Elementos de diagnóstico clínico:

- Pensar en ello en situaciones de estrés físico (calor, ejercicio intenso y prolongado), en caso de astenia, náuseas, vómitos, apatía, anorexia o rechazo de alimentos, dolores de cabeza, calambres o pérdida de peso;
- La fiebre alta puede causar hipertermia maligna, una situación poco frecuente pero posible.

Guía de urgencias de Orphanet: [Hipertermia maligna de esfuerzo](#)

#### ▪ Evaluar la gravedad:

Excepcionalmente, la hiperhidratación intracelular puede provocar trastornos neurológicos (coma, convulsiones...).

#### ▪ Exploraciones en urgencias:

- Evaluación de la deshidratación extracelular (pliegue cutáneo...);
- Ionograma sanguíneo.

### 2. Medidas terapéuticas inmediatas

#### ▪ Monitorización:

Medición continua de la SpO<sub>2</sub>, de la frecuencia cardiorrespiratoria y de la diuresis.

#### ▪ Medidas sintomáticas:

- Medidas de rehidratación habituales (en pequeñas cantidades cada 5 min). Si es necesario: infusión salina isotónica al 9 ‰ por vía IV;
- Prevenir las posibles complicaciones de la deshidratación: congestión broncopulmonar y exacerbación de la bronquitis, S.O.I.D.

#### ▪ Tratamientos específicos:

Ninguna particularidad.

## Orientación

En la medida de lo posible, **las decisiones deberán consensuarse con el médico de referencia del centro donde se esté haciendo el seguimiento regular del paciente;**

La **transferencia a un centro especializado** debe considerarse en aquellos casos que sean refractarios a las primeras medidas terapéuticas adoptadas.

### ▶ Traslado desde el domicilio hasta el servicio de urgencias

#### ▪ ¿Dónde trasladarlo?

- En ocasiones, es necesario el manejo por parte del SAMU que deberá orientar el destino hospitalario según la gravedad y / o patología descompensada (unidad de cuidados intensivos, reanimación, cardiología de cuidados intensivos, servicio de urgencias), para un abordaje óptimo sin transferencia secundaria.

#### ▪ ¿Cómo trasladarlo?

- En una ambulancia no medicalizada o en una ambulancia de soporte vital básico (SVB), dependiendo de la gravedad.

#### ▪ ¿Cuándo trasladarlo?

- En todas las situaciones descritas arriba.

### ▶ Orientación en el curso de las urgencias hospitalarias

#### ▪ ¿Dónde trasladarlo?

- Medicina, cirugía, cuidados continuos o reanimación según el caso.

#### ▪ ¿Cómo trasladarlo?

- En una ambulancia no medicalizada o una ambulancia de soporte vital básico (SVB) según la gravedad;
- Dentro de la estructura del hospital: transferencia simple, paramédica o medicalizada.

#### ▪ ¿Cuándo trasladarlo?

- Todo depende de la evolución al final de la atención en urgencias;
- Trasladar cuando el paciente se encuentre en situación estable.

## Precauciones medicamentosas (posibles interacciones, contraindicaciones, modo de empleo)

Antes de recetar cualquier fármaco, asegurarse de la compatibilidad con los tratamientos ya en curso en el paciente (en particular, macrólidos u otros antibióticos, itraconazol, tratamiento corrector con lumacaftor, ivacaftor...).

[Informe de Posicionamiento Terapéutico de lumacaftor e ivacaftor \(Orkambi®\) en pacientes con fibrosis quística homocigotos para la mutación F508del](#)

## Precauciones anestésicas

- La diversidad y especificidad de las afecciones y síntomas de la fibrosis quística justifican contactar con el médico del centro experto para cualquier problema de manejo y, especialmente, antes de la anestesia (que favorece la estenosis y la sobreinfección bronquial).
- En el caso de intervenciones quirúrgicas que requieran intubación, a menudo se recomienda la antibioterapia adaptada a los microorganismos presentes en el esputo (por lo habitual, antiestafilocócica o antipseudomónica).

## Medidas preventivas

- Independientemente de los órganos afectados, se deberán considerar los posibles efectos sobre otros órganos adaptando el tratamiento a largo plazo para prevenir complicaciones en cascada.
- Todo aquello que obstaculice el drenaje de las secreciones bronquiales favorece las exacerbaciones de la bronquitis:
  - reposo en cama;
  - deshidratación;
  - neumotórax;
  - hemoptisis;
  - dolor;
  - anestesia.
- Tenga en cuenta las recomendaciones relativas a la dieta e hidratación en caso de temperaturas ambientales elevadas:

[Plan Nacional de Actuaciones Preventivas por Altas Temperaturas](#) (no específico para FQ)

Guía de urgencias de Orphanet: [Hipertermia maligna de esfuerzo](#)

- Prevención de la recurrencia del SOID:
  - Puede estar originado por: inmovilidad, deshidratación, analgésicos, opiáceos...
  - Suspender la suplementación con enzimas pancreáticas no previene el SOID (error frecuente).
  - Adaptación de las posologías: suficiente aporte hidrosódico, laxantes osmóticos de tipo macrogol (PEG) a demanda.
  - El uso continuado de N acetil-cisteína o macrólidos está cuestionado.

## Medidas terapéuticas complementarias durante la hospitalización

- Precauciones higiénicas;
- Preferencia de habitación individual debido a los riesgos de infección cruzada, con WC individual;
- Equipo de aerosolterapia individual;
- Pautas alimentarias: proporcionar una dieta hipercalórica incluyendo varias tomas entre las comidas principales;
- Acompañamiento: en la edad pediátrica es deseable permitir el acompañamiento materno;
- Tratar de proporcionar apoyo psicológico y educación terapéutica al paciente y a sus familiares cuidadores durante la hospitalización;
- Considerar el papel fundamental de los familiares cuidadores.

## Donación de órganos y tejidos

Con los conocimientos actuales, la donación de ciertos órganos y tejidos es posible en función de cada caso (evaluación individual, clínica y paraclínica del donante, de sus órganos y de los tratamientos seguidos).

Para una respuesta adaptada e individualizada, se deberá contactar con la Organización Nacional de Trasplantes (ONT):

### Organización Nacional de Trasplantes

C/ Sinesio Delgado 6-8, Pabellón 3  
28029 Madrid

- Teléfono: 917 278 699
- Fax: 912 104 006
- Correo electrónico a: [ont@msssi.es](mailto:ont@msssi.es)
- Web ONT: [www.ont.es](http://www.ont.es)

De manera general y con el conocimiento actual:

#### ▶ **NO existe un riesgo de transmisión de la enfermedad**

#### ▶ **Riesgo especial relacionado con la enfermedad o el tratamiento**

En el momento de la evaluación deberá considerarse el tratamiento a largo plazo recibido por el donante (aminoglucósidos...) y las repercusiones de las patologías asociadas con la diabetes y la hipoxia crónica. Varias publicaciones sugieren que los adultos, sin tener en cuenta el trasplante, tienen un mayor riesgo de desarrollar cáncer gastrointestinal. Por lo tanto, al realizar la evaluación de estos donantes potenciales, se buscará este tipo de lesión.

La temprana edad de fallecimiento de estos pacientes es un argumento positivo para la aceptación del injerto. La decisión de trasplantar se basa, por lo tanto, en la evaluación por parte del equipo médico del riesgo incurrido por el receptor en relación con el beneficio esperado del trasplante.

## ▶ Donación de órganos

La donación de ciertos órganos es posible en función de la evaluación clínica y paraclínica del donante, de los órganos y del tratamiento recibido.

Al margen de los pulmones y el páncreas que parecen quedar excluidos, se puede proponer el trasplante de hígado, riñones y corazón tras una evaluación precisa del curso de la enfermedad y del posible efecto del tratamiento recibido sobre estos órganos.

La decisión de trasplantar se basa, por lo tanto, en la evaluación por parte del equipo del riesgo incurrido por el receptor en relación con el beneficio esperado del trasplante (balance riesgo / beneficio).

## ▶ Donación de tejidos

La recogida de córneas es posible.

Para una respuesta adaptada e individualizada, se deberá contactar con la Organización Nacional de Trasplantes (ONT).

## Números en caso de urgencia

Centros/consultas expertos en el tratamiento de la fibrosis quística recogidos en Orphanet: [www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

## Recursos documentales

\* A. Munck , J. Languelin, D. Debray , T. Lamireau, M. Abely, F. Huet , R. Maudinas , L. Michaud , E. Mas Management of pancreatic, gastrointestinal and liver complications in adult cystic fibrosis *Revue des Maladies Respiratoires* (2015) 32, 566—585. DOI: [10.1016/j.rmr.2014.12.008](https://doi.org/10.1016/j.rmr.2014.12.008)

\* Houwen RH, et al. Defining DIOS and constipation in cystic fibrosis with a multicentre study on the incidence, characteristics, and treatment of DIOS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;50(1):38–42. DOI: [10.1097/MPG.0b013e3181a6e01d](https://doi.org/10.1097/MPG.0b013e3181a6e01d)

Bhatt JM. Treatment of pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Eur Respir Rev.* 2013 Sep 1;22(129):205-16. DOI: [10.1183/09059180.00006512](https://doi.org/10.1183/09059180.00006512)

Conway S, Balfour-Lynn IM, De Rijcke K, Drevinek P, Foweraker J, Havermans T, Heijerman H, Lannefors L, Lindblad A, Macek M, Madge S, Moran M, Morrison L, Morton A, Noordhoek J, Sands D, Vertommen A, Peckham D. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J Cyst Fibros.* 2014 May;13 Suppl 1:S3-22. DOI: [10.1016/j.jcf.2014.03.009](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.009)

D.H. Leung, M.R. Narkewicz. Cystic Fibrosis-related cirrhosis *Journal of Cystic Fibrosis* 16 (2017) S50–S61 DOI: [10.1016/j.jcf.2017.07.002](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.07.002)

Döring G, Flume P, Heijerman H, Elborn JS; Consensus Study Group. Treatment of lung infection in patients with cystic fibrosis: current and future strategies. *J Cyst Fibros.* 2012 Dec;11(6):461-79. Epub 2012 Nov 6. DOI: [10.1016/j.jcf.2012.10.004](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2012.10.004)

Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, Howenstine M, McColley SA, Rock M, Rosenfeld M, Sermet-Gaudelus I, Southern KW, Marshall BC, Sosnay PR. *Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation*. *J Pediatr*. 2017 Feb;181S:S4-S15.e1. DOI: [10.1016/j.jpeds.2016.09.064](https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.09.064)

Marika Bogdani, Scott M. Blackman, Cecilia Ridaura, Jean-Pierre Bellocq, Alvin C. Powers, and Lydia Aguilar-Bryan. *Structural abnormalities in islets from very young children with cystic fibrosis may contribute to cystic fibrosis-related diabetes*. *Sci Rep*. 2017; 7: 17231. DOI: [10.1038/s41598-017-17404-z](https://doi.org/10.1038/s41598-017-17404-z)

Mucoviscidose. PNDS 2017. [https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-09/pnds\\_2017\\_vf1.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-09/pnds_2017_vf1.pdf)

Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P, Kashirskaya N, Munck A, Ratjen F, Schwarzenberg SJ, Sermet-Gaudelus I, Southern KW, Taccetti G, Ullrich G, Wolfe S; European Cystic Fibrosis Society. *European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines*. *J Cyst Fibros*. 2014 May;13 Suppl 1:S23-42. DOI: [10.1016/j.jcf.2014.03.010](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.010)

Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, Robberecht E, Stern M, Strandvik B, Wolfe S, Schneider SM, Wilschanski M. *ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis*. *Clin Nutr*. 2016 Jun;35(3):557-77. Epub 2016 Mar 15. DOI: [10.1016/j.clnu.2016.03.004](https://doi.org/10.1016/j.clnu.2016.03.004)

María Garriga, Adriana Horrisberger, Arantza Ruiz de las Heras de la Hera, Natalia Catalán, Gloria Fernández, Marta Suárez, Nuria Porras, Laura Monje. *Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ)* *Rev Esp Nutr Hum Diet*. 2017; 21, Núm. 1 DOI: <http://dx.doi.org/10.14306/renhyd.21.1.229>

## Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por:

### **Prof. Isabelle Durieu**

Centre de référence mucoviscidose constitutif (adultos)  
Centre hospitalier Lyon Sud - Pavillon médical - Chemin du grand-Revoyet  
69310 Pierre-Bénite

### **Dr. Stéphane Durupt**

Centre de référence mucoviscidose constitutif (adultos)  
Centre Hospitalier Lyon Sud - Pavillon médical - Chemin du grand-Revoyet  
69310 Pierre-Bénite

### **Prof. Philippe Reix**

Centre de ressources et de compétences de la mucoviscidose (pediátricos)  
Hôpital Femme-Mère-Enfant - 59, Boulevard Pinel - 69677 Bron Cedex

### Con la colaboración de:

- **La Société française de médecine d'urgence (SFMU)**
- **Dr. Gilles Bagou:** anestésista-reanimador de urgencias - SAMU-SMUR de Lyon - Hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03
- **Dr. Pierre-Géraud Claret:** Commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU) – hospitalización médico-quirúrgica de urgencias (urgences médico-chirurgicales hospitalisation, UMCH) – unidad de vigilancia - Groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes
- **Dr. Julien Vaux:** SAMU 94-SMUR Henri-Mondor - Hôpitaux universitaires Henri-Mondor - APHP - 94000 Créteil
- **Dr. Christophe Leroy:** médico de urgencias – servicio de gestión de crisis sanitarias – de departamento de calidad de la gestión de riesgos – asistencia pública – hospitales de Paris
- **L'Agence de biomédecine (ABM)**
- **Dres. Olivier Bastien, Francine Meckert y Olivier Huot:** Servicio de regulación y de apoyo de la ABM (Agence de BioMédecine).
- **Asociación de pacientes: Vaincre la mucoviscidose**
- **Dr. Anne Farge**  
Association Vaincre la mucoviscidose - 181, rue de Tolbiac 75013 Paris - 01 40 78 91 91  
[www.vaincrelamuco.org](http://www.vaincrelamuco.org)

Fecha de realización de la versión francesa: 30 de mayo de 2009

Fecha de actualización: 20 de noviembre de 2012

Fecha de revisión: 16 de mayo de 2018

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted practica.

*Traducción al castellano:*

- **Dr. Miguel A. Martínez Olmos** – Unidad de Nutrición Clínica y Dietética, Servicio Endocrinología y Nutrición, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela
- **Nuria López Osorio** – Técnico superior en Dietética de la Unidad de Nutrición Clínica y Dietética de Santiago de Compostela.

*Validación de la traducción:*

- **Dra. Amparo Escribano** – Unidad de Neumología pediátrica y fibrosis quística del Hospital Clínico Universitario de Valencia

*Con la colaboración de:*

- **Dr. Fernando Fernández Bañares** – Servicio de Digestivo del Hospital Universitario Mutua Terrassa; CIBERehd.

Fecha de publicación de la traducción y adaptación al castellano: enero de 2019

*Este documento de Orphanet forma parte de la acción conjunta 677024 RD-ACTION que ha recibido una financiación del programa de salud de la Unión Europea (2014-2020).*

*El contenido de este informe de Orphanet representa únicamente las opiniones del autor, y es únicamente de su responsabilidad. No puede considerarse que refleje la posición de la Comisión europea y/o de la Agencia ejecutiva de los consumidores, de la salud, de la agricultura y de la alimentación o de cualquier otro organismo de la Unión Europea. La Comisión europea y la Agencia declinan cualquier responsabilidad por el uso que pueda hacerse de las informaciones que contiene.*

---

Mucoviscidosis

Orphanet Urgencias

[http://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/es/Mucoviscidosis\\_ES es EMG ORPHA586.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/es/Mucoviscidosis_ES_es_EMG_ORPHA586.pdf)

©Orphanet 2019