

Guidelines

Fibrosis quística: diagnóstico y tratamiento

• Guía 78 de NICE •

REIMPRESIÓN

La elaboración de esta reimpresión de la *Guía clínica* ha sido financiada por F. Hoffmann La-Roche Ltd.
La cláusula de exención de responsabilidad completa se puede consultar en la portada interna.

Si una guía clínica describe un tratamiento farmacológico, los lectores deben consultar detenidamente el resumen de características del producto para confirmar las indicaciones autorizadas y la importancia clínica de las contraindicaciones, las precauciones especiales, las interacciones con otros medicamentos, las reacciones adversas y la sobredosis del medicamento. El contenido del presente resumen de la *Guía clínica* se ha elaborado con la máxima atención para garantizar su precisión. No obstante, esto no resta importancia a la necesidad de aplicar el razonamiento clínico, y el editor declina toda responsabilidad en caso de errores u omisiones.

La elaboración y la impresión de esta reimpresión de la *Guía clínica* han sido financiadas por F. Hoffmann La-Roche Ltd. Aunque esta reimpresión se ha revisado para verificar la precisión de su contenido, F. Hoffmann La-Roche Ltd no ha contribuido a nivel editorial a dicho contenido.

© National Institute for Health and Care Excellence (2017) Cystic fibrosis: diagnosis and management. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng78> Todos los derechos reservados. Sujeto a notificación de derechos.

La guía NICE se elabora para el servicio nacional de salud (National Health Service, NHS) de Inglaterra, es objeto de revisiones periódicas y puede actualizarse o retirarse. NICE ha revisado el uso de sus contenidos en este producto. NICE es independiente con respecto a cualquier empresa o producto publicitado.

No ha habido ningún contacto entre los patrocinadores y NICE durante la elaboración de esta reimpresión de la *Guía clínica*.

Los puntos de vista y las opiniones recogidos en esta reimpresión no son necesariamente los de F. Hoffmann La-Roche Ltd o de la *Guía clínica*, su editor, asesores o anunciantes.

MGP Ltd posee los derechos de autor de la marca y del logotipo de las *Guías clínicas*, así como del diseño y del formato de esta reimpresión del resumen de la *Guía clínica*.

Fecha de elaboración: Mayo de 2018
ES/PULM/0518/0001

Fibrosis quística: diagnóstico y tratamiento

National Institute for Health and Care Excellence

- Este resumen de la *Guía clínica* incluye únicamente las recomendaciones clave, el **texto resaltado** hace referencia a la guía clínica completa, disponible en **www.nice.org.uk/ng78**, que incluye un conjunto completo de recomendaciones en materia de:
 - transición a los servicios de atención de adultos,
 - complicaciones de la fibrosis quística,
 - infecciones pulmonares,
 - intervenciones nutricionales e insuficiencia pancreática exocrina,
 - hepatopatía,
 - diabetes relacionada con la fibrosis quística,
 - densidad mineral ósea,
 - evaluación psicológica.

Diagnóstico de fibrosis quística

- Tenga en cuenta que la fibrosis quística se puede diagnosticar sobre la base de:
 - resultados positivos en pruebas en personas asintomáticas, por ejemplo, cribado neonatal (determinación de tripsina inmunorreactiva en manchas de sangre seca) seguido por un test del sudor y un estudio genético de confirmación, ○
 - manifestaciones clínicas, corroboradas mediante un test del sudor o un estudio genético de confirmación, ○
 - únicamente manifestaciones clínicas, en el raro caso de personas con síntomas cuyos resultados en el test del sudor o el estudio genético sean normales.
- Evalúe si existe fibrosis quística y, cuando resulte clínicamente oportuno, realice un test del sudor (en niños y jóvenes de edad comprendida entre 12 y 17 años) o un estudio genético específico para fibrosis quística (en adultos) a aquellas personas que presenten cualquiera de los siguientes factores de riesgo:
 - antecedentes familiares,
 - atresia intestinal congénita,

- íleo meconial,
- síntomas y signos sugerentes de síndrome de obstrucción intestinal distal,
- retraso del crecimiento (en lactantes y niños de corta edad),
- desnutrición,
- neumopatía recurrente y crónica, como:
 - infecciones respiratorias de vías bajas recurrentes,
 - datos clínicos o radiológicos sugerentes de neumopatía (en especial bronquiectasia), cambios continuos en la radiografía de tórax.
 - tos con expectoración o productiva crónica,
- enfermedad sinusal crónica,
- azoospermia obstructiva (en jóvenes y adultos),
- pancreatitis aguda o crónica,
- malabsorción,
- prolapso rectal (en niños),
- síndrome de pseudo-Barter.

- Derive a las personas con sospecha de fibrosis quística a un centro especializado en fibrosis quística si:
 - el resultado de su test del sudor es positivo o dudoso,
 - la evaluación sugiere que padecen fibrosis quística pero los resultados de sus pruebas son normales,
 - los estudios genéticos revelan 1 o más mutaciones de fibrosis quística.

Información y apoyo

- Ofrezca a las personas con diagnóstico reciente de fibrosis quística y a sus familiares o cuidadores (según proceda) la posibilidad de hablar sobre sus preocupaciones.
- Se les deberá ofrecer información y apoyo a través de profesionales sanitarios especializados en fibrosis quística.
- Proporcione a las personas con sospecha o diagnóstico de fibrosis quística y a sus familiares o cuidadores (según proceda) información de

interés que puedan comprender, y deles la oportunidad de hablar sobre cuestiones como:

- su diagnóstico,
- el seguimiento de su enfermedad,
- las opciones de tratamiento para su enfermedad,
- las complicaciones o enfermedades concomitantes posibles o ya existentes,
- cómo afecta la enfermedad a la hora de llevar una vida independiente.

- Facilite a las personas con fibrosis quística y a sus familiares o cuidadores (según proceda) información sobre el protocolo asistencial que se les aplica.

- Proporcione la información a las personas con fibrosis quística y a sus familiares o cuidadores de una forma que resulte adecuada a sus circunstancias concretas. Evite la jerga y utilice los formatos que ellos prefieran, por ejemplo:
 - conversaciones en persona,
 - copias de la correspondencia,
 - información por escrito (por ejemplo, folletos),
 - medios digitales y fuentes de internet fiables de los que se disponga.

- Cuando proceda, ofrezca a los pacientes y a sus familiares o cuidadores la oportunidad de charlar con profesionales expertos competentes sobre:

- los recursos y servicios de apoyo disponibles, por ejemplo, servicios locales de apoyo y defensa,
- cómo controlar los riesgos de infección cruzada,
- cómo afecta la enfermedad a la vida escolar y educativa,
- planificación profesional,
- transición a los servicios de atención de adultos,
- viajes al extranjero,
- fertilidad y anticoncepción,
- embarazo y educación de los hijos,
- trasplante de órganos,
- cuidados terminales.

- Facilite a las personas con fibrosis quística información sobre cómo ponerse en contacto con otras personas con fibrosis quística sin correr el riesgo de sufrir una infección cruzada (véase [prevención de la infección cruzada](#)), por ejemplo, remitiéndolas a grupos de apoyo en línea

- Si desea más información sobre la comunicación, la entrega de información y la toma de decisiones compartida en los servicios de atención de adultos del NHS, consulte la guía de NICE sobre la experiencia de los pacientes en los servicios de atención de adultos del NHS.

- Tenga en cuenta que las personas con fibrosis quística y sus familiares o cuidadores necesitarán apoyo emocional y que algunos de ellos podrán necesitar apoyo psicológico especializado (véase [evaluación psicológica](#)), concretamente:

- en el momento del diagnóstico,
- en momentos de transición (por ejemplo, al empezar el colegio o cambiar de escuela, al empezar a trabajar o al independizarse por primera vez),
- en cuestiones de fertilidad, lo cual incluye anticoncepción, embarazo y esterilidad,
- para hacer frente a las complicaciones de la fibrosis quística,
- durante el período de espera para recibir un trasplante de órganos o cuando dicho trasplante se realice,
- cuando el paciente se encuentre en fase terminal.

Prestación de servicios

Configuración de los servicios

- Las personas con fibrosis quística deberán ser atendidas por un equipo multidisciplinario especializado en fibrosis quística que trabaje en un centro especializado en fibrosis quística (véase [equipo multidisciplinario](#)).

- Los centros especializados en fibrosis quística deberán:

- planificar la atención del paciente (ya sea ambulatoria u hospitalaria) teniendo en cuenta el riesgo de infección cruzada (véase [prevención de la infección cruzada](#)),
- mantener registros locales y nacionales de los pacientes que incluyan información sobre su situación clínica, tratamiento y resultados,
- verificar las prácticas y los resultados.

- Cuando se utilice un modelo de atención compartida* para niños y jóvenes, dicho modelo

deberá incluir:

- acuerdos formales entre el equipo pediátrico local del centro de atención compartida y el equipo multidisciplinario del centro especializado en fibrosis quística,
- la participación directa de los miembros del equipo multidisciplinario especializado en fibrosis quística,
- una evaluación anual y al menos otra revisión anual a cargo del equipo multidisciplinario especializado en fibrosis quística, además de las revisiones del equipo pediátrico local.

- Si se dispone de ella y cuando sea clínicamente oportuno, el equipo multidisciplinario especializado en fibrosis quística podrá prestar atención externa[†] a los adultos con fibrosis quística en un hospital local.
- El centro especializado en fibrosis quística deberá contar con un punto de contacto que esté disponible en todo momento (día o noche) para consultas urgentes de personas con fibrosis quística y sus familiares o cuidadores (según proceda).
- Estudie la posibilidad de ofrecer al paciente servicios de telemedicina[‡] o visitas a domicilio para realizar su seguimiento habitual cuando estas opciones resulten más convenientes que las consultas externas y si el paciente las prefiere.
- Disponga lo necesario (lo cual incluye proporcionar el material necesario y prestar apoyo especializado) para que los pacientes reciban el tratamiento antibiótico intravenoso en su domicilio, cuando sea pertinente.

Equipo multidisciplinario

- El equipo multidisciplinario especializado en fibrosis quística deberá estar formado por al menos un profesional (dependiendo del tamaño del consultorio) de cada uno de los siguientes grupos, y dichos profesionales deberán poseer conocimientos especializados en la enfermedad:
 - pediatras o médicos de adultos especializados,
 - enfermeros especializados,
 - fisioterapeutas especializados,
 - dietistas especializados,
 - farmacéuticos especializados,
 - psicólogos clínicos especializados.

- Un pediatra o médico de adultos especializado deberá estar al frente del equipo multidisciplinario especializado en fibrosis quística.
- El equipo multidisciplinario especializado en fibrosis quística deberá incluir o tener acceso a trabajadores sociales.
- Los trabajadores sociales deberán prestar asesoramiento y apoyo a las personas con fibrosis quística y a sus familiares o cuidadores (según proceda), por ejemplo, en materia de:
 - ayuda para adaptarse al tratamiento a largo plazo (por ejemplo, toma de medicamentos habituales),
 - educación,
 - empleo,
 - prestaciones públicas,
 - servicios de relevo.
- Los enfermeros especializados (que trabajen con pediatras o médicos especialistas) deberán coordinar la atención y facilitar la comunicación entre otros miembros del equipo de fibrosis quística, así como actuar como defensores de las personas con fibrosis quística y sus familiares o cuidadores (según proceda). Algunas de sus principales funciones clínicas podrían ser:
 - apoyo durante y después del diagnóstico y al comenzar el tratamiento,
 - triaje,
 - evaluación clínica avanzada,
 - coordinación de los servicios de administración intravenosa de antibióticos en régimen domiciliario, incluido el acceso intravenoso.
- Los fisioterapeutas especializados deberán evaluar y asesorar a las personas con fibrosis quística en las consultas, cuando sean hospitalizadas, durante las exacerbaciones pulmonares[§] y en sus revisiones anuales. La evaluación y el asesoramiento podrían abarcar la limpieza de las vías respiratorias, el uso de inhaladores, los trastornos del aparato locomotor, el ejercicio, la actividad física y la incontinencia urinaria.
- Los dietistas especializados deberán evaluar y asesorar a las personas con fibrosis quística acerca de todos los aspectos de la nutrición en las consultas externas, cuando sean hospitalizadas y en sus revisiones anuales (véase [intervenciones nutricionales](#)).

- Los farmacéuticos especializados deberán asesorar a las personas con fibrosis quística sobre la optimización del uso de los medicamentos en las consultas externas, cuando sean hospitalizadas, cuando se les dé de alta del hospital y en sus revisiones anuales. Deberán orientar a los profesionales sanitarios en todos los aspectos relativos al uso y la prescripción de los medicamentos y prestar apoyo a los médicos de familia, a los farmacéuticos de oficina de farmacia y a los cuidadores a domicilio para cerciorarse de que los pacientes con fibrosis quística obtienen los medicamentos que necesitan sin interrupciones.

- Los psicólogos clínicos especializados deberán evaluar y asesorar a las personas con fibrosis quística y a sus familiares o cuidadores (según proceda) en las consultas externas y (en caso necesario) en otras consultas ambulatorias, cuando sean hospitalizadas y en sus revisiones anuales (véase evaluación psicológica).

- El equipo multidisciplinario especializado en fibrosis quística deberá poseer o tener acceso a conocimientos especializados pertinentes para la fibrosis quística en los siguientes ámbitos:

- microbiología,
- fisiología pulmonar,
- diabetes,
- gastroenterología,
- hepatología,
- reumatología,
- psiquiatría,
- radiología intervencionista,
- cirugía (gastrointestinal, torácica y otorrinolaringológica),
- obstetricia,
- cuidados paliativos.

- El equipo multidisciplinario especializado en fibrosis quística deberá trabajar con los médicos de familia y facilitar información oportuna para que estos médicos puedan ayudar a las personas con fibrosis quística:

- recetando medicamentos para la fibrosis quística:
 - en lotes de al menos 1 mes para los medicamentos habituales,
 - para períodos más largos si así lo aconseja el equipo especializado,
 - siguiendo las pautas para recetar medicamentos no autorizados,

- administrando las vacunas sistemáticas anuales, incluida cualquier alteración para las personas con fibrosis quística y vacunas antigripales para sus familiares y cuidadores,
- tratando los problemas de salud no relacionados con la fibrosis quística,
- certificando las enfermedades,
- trabajando en colaboración con equipos de atención a domicilio para pacientes con fibrosis quística, especialmente para la prestación de cuidados terminales,
- prestando atención médica a los familiares o cuidadores del paciente.

Revisiones anuales y programadas

- Tenga en cuenta lo siguiente:

- el objetivo de la atención del paciente con fibrosis quística es evitar o limitar los síntomas y complicaciones de la enfermedad,
- el seguimiento habitual y las evaluaciones anuales son esenciales para prestar una atención eficaz.

- Ofrezca a las personas con fibrosis quística una revisión anual completa que incluya lo siguiente (véanse las secciones pertinentes de la guía completa):

- una evaluación de la capacidad funcional pulmonar,
- una evaluación nutricional y de la absorción intestinal,
- una evaluación para la detección de hepatopatía,
- pruebas para la detección de diabetes relacionada con la fibrosis quística a partir de los 10 años de edad,
- una evaluación para detectar otras complicaciones posibles o ya presentes de la fibrosis quística,
- una evaluación psicológica,
- evaluaciones realizadas por enfermeros, fisioterapeutas, farmacéuticos y trabajadores sociales especializados,
- una revisión del programa de ejercicio del paciente.

- Organice revisiones programadas frecuentes para las personas con fibrosis quística, e incremente la frecuencia de las mismas inmediatamente después del diagnóstico y durante los primeros años de vida. Por ejemplo:

- primer mes de vida del paciente: una vez a la semana,
- pacientes de 1 a 12 meses: cada 4 semanas,
- pacientes de 1 a 5 años: cada 6-8 semanas,
- pacientes de 5 años en adelante: cada 8-12 semanas,
- adultos: cada 3-6 meses.

Seguimiento, evaluación y tratamiento pulmonar

Seguimiento pulmonar

- Para aquellos pacientes de fibrosis quística con datos clínicos sugerentes de neumopatía, decida la frecuencia de las revisiones programadas en función de su situación clínica; no obstante, programe revisiones para los niños y los jóvenes (edades comprendidas entre 12 y 17 años) al menos cada 8 semanas y para los adultos al menos cada 3 meses. Si procede, considere la posibilidad de usar los calendarios sugeridos para las revisiones programadas frecuentes.
- En cada revisión programada para las personas con fibrosis quística, incluya los siguientes exámenes en relación con la evaluación pulmonar:
 - una evaluación clínica, incluida una revisión de la anamnesis y el cumplimiento del tratamiento farmacológico, y una exploración física con medición del peso y la longitud o altura,
 - medición de la saturación de oxígeno,
 - obtención de muestras de secreciones respiratorias para estudios microbiológicos, utilizando muestras de esputo si es posible, o frotis faríngeo con tos inducida o aspirado nasofaríngeo (ANP),
 - pruebas funcionales respiratorias con espirometría (incluido el volumen espiratorio forzado en 1 segundo [VEF₁], la capacidad vital forzada [CVF] y el flujo espiratorio forzado [FEF 25-75 %] en adultos, y en niños y jóvenes que puedan realizarlas.
- Si la espirometría es normal en una revisión programada, considere medir el índice de aclaramiento pulmonar.
- En cada revisión anual para las personas con fibrosis quística, incluya los siguientes exámenes en relación con la evaluación pulmonar:

- una evaluación clínica, incluida una revisión de la anamnesis y el cumplimiento del tratamiento farmacológico, y una exploración física con medición del peso y la longitud o altura,
- una evaluación de fisioterapia,
- medición de la saturación de oxígeno,
- una radiografía de tórax,
- análisis de sangre, que incluirán la cifra de leucocitos, pruebas serológicas para aspergilo e IgE sérica,
- obtención de muestras de secreciones respiratorias para estudios microbiológicos (incluidas micobacterias no tuberculosas),
- pruebas funcionales respiratorias (por ejemplo, con espirometría, así como VEF₁, CVF y FEF 25-75 %) en adultos, y en niños y jóvenes que puedan realizarlas.

- Considere medir el índice de aclaramiento pulmonar en cada revisión anual si la espirometría es normal.
- Para los pacientes de fibrosis quística con neumopatía que tengan síntomas que les preocupen o que preocupen a sus familiares o cuidadores (según proceda), analice cuáles de las siguientes medidas podrían ser de utilidad:
 - revisión de la anamnesis,
 - exploración física con medición del peso y la longitud o altura,
 - medición de la saturación de oxígeno,
 - obtención de muestras de secreciones respiratorias para estudios microbiológicos, utilizando muestras de esputo si es posible, o frotis faríngeo con tos inducida o aspirado nasofaríngeo (ANP) en caso contrario,
 - para los adultos, análisis de sangre para determinar la cifra de leucocitos y los marcadores de inflamación como la proteína C-reactiva,
 - pruebas funcionales respiratorias, por ejemplo, con espirometría (incluyendo VEF₁, CVF y FEF 25-75 %) en adultos, y en niños y jóvenes que puedan realizarlas,
 - índice de aclaramiento pulmonar para personas con resultados normales en la espirometría.
 En función de las evaluaciones que sean necesarias, decida si se prestarán servicios de telemedicina o se realizarán evaluaciones presenciales.
- Considere realizar un tac de tórax de baja dosis de radiación para los niños con fibrosis quística a los que no se les haya realizado antes un tac

de tórax, con el fin de detectar manifestaciones que otras pruebas (como una simple radiografía de tórax) no detectarían (por ejemplo, inicio de bronquiectasia).

- Considere hacer una radiografía de tórax a las personas con fibrosis quística durante o después del tratamiento para una exacerbación de neumopatía (teniendo en cuenta la gravedad), si:
 - la exacerbación no responde al tratamiento, ○
 - una radiografía de tórax realizada antes del tratamiento puso de manifiesto nuevas anomalías radiológicas.
- Haga un seguimiento de la respuesta al tratamiento durante y después de una exacerbación de neumopatía evaluando si los síntomas y signos se han resuelto y, cuando proceda:
 - obtenga muestras de secreciones respiratorias para estudios microbiológicos, utilizando muestras de esputo si es posible, o frotis faríngeo con tos inducida o aspirado nasofaríngeo (ANP) en caso contrario,
 - realice pruebas funcionales respiratorias, por ejemplo, con espirometría (incluyendo VEF₁, CVF y FEF 25-75 %) en adultos, y en niños y jóvenes que puedan realizarlas,
 - mida la saturación de oxígeno.
- Considere el lavado broncoalveolar para obtener muestras de las vías respiratorias para llevar a cabo estudios microbiológicos en las personas con fibrosis quística si:
 - estas personas tienen una neumopatía que no ha respondido adecuadamente al tratamiento, **y**
 - la causa de la enfermedad no se puede determinar con un muestreo no invasivo de las secreciones de las vías respiratorias altas (incluido el esputo inducido, si procede).

Técnicas de limpieza de las vías respiratorias

- Hable sobre el uso de las técnicas de limpieza de las vías respiratorias con aquellos pacientes que carezcan de datos clínicos sugerentes de neumopatía, así como con sus familiares o cuidadores (según proceda). Enséñeles cómo aplicar las técnicas de limpieza de las vías respiratorias y explíqueles cuándo utilizarlas.

- Enseñe cómo aplicar las técnicas de limpieza de las vías respiratorias a aquellas personas con fibrosis quística con datos clínicos sugerentes de neumopatía, así como a sus familiares o cuidadores (según proceda).

- A la hora de elegir una técnica de limpieza de las vías respiratorias para las personas con fibrosis quística:

- evalúe la capacidad del paciente para eliminar el moco de sus pulmones y ofrézcale un plan individualizado para optimizarla,
- tenga en cuenta las preferencias del paciente y (si procede) las de sus familiares y cuidadores,
- tenga en cuenta cualquier factor que pueda influir en el cumplimiento terapéutico.

- Evalúe con frecuencia la eficacia de las técnicas de limpieza de las vías respiratorias y modifique la técnica o utilice una distinta si es necesario.

- No ofrezca la oscilación de alta frecuencia de la pared torácica como técnica de limpieza de las vías respiratorias para las personas con fibrosis quística salvo en circunstancias clínicas excepcionales. El equipo especializado en fibrosis quística decidirá si se dan estas circunstancias. Tenga en cuenta que los datos demuestran que la oscilación de alta frecuencia de la pared torácica no es tan eficaz como otras técnicas de limpieza de las vías respiratorias.

- Considere el uso de ventilación no invasiva para las personas con fibrosis quística que tengan una neumopatía moderada o grave y no puedan despejar sus pulmones con las técnicas de limpieza de las vías respiratorias.

Mucolíticos

- Ofrezca un mucolítico a los pacientes de fibrosis quística con datos clínicos sugerentes de neumopatía.

- Ofrezca DNasa hr (dornasa alfa; desoxirribonucleasa humana recombinante)¹ como primera opción.

- Si la evaluación clínica o las pruebas funcionales pulmonares indican una respuesta inadecuada a la DNasa hr, considere el uso conjunto de DNasa

hr^l y cloruro sódico hipertónico, o cloruro sódico hipertónico únicamente.

- Considere el manitol en polvo seco inhalado^{fl} para niños y jóvenes que no puedan utilizar la DNasa hr y el cloruro sódico hipertónico por no reunir las condiciones exigidas, por intolerancia o por respuesta inadecuada.

- El manitol en polvo seco inhalado se recomienda como opción para tratar la fibrosis quística en adultos:

- que no pueden utilizar la DNasa hr por no reunir las condiciones exigidas, por intolerancia o por respuesta inadecuada a la DNasa hr, **y**
- cuya capacidad funcional pulmonar esté disminuyendo rápidamente (disminución del VEF₁ superior a un 2 % anual), **y**
- para quienes los agentes osmóticos no se consideren adecuados.

Las personas que actualmente estén recibiendo manitol y cuya fibrosis quística no cumpla los criterios anteriores deberían poder proseguir el tratamiento hasta que su médico considere que deben interrumpirlo (esta recomendación se ha extraído de la guía de evaluación tecnológica 266 de NICE).

- Para conocer las recomendaciones sobre el uso de lumacaftor–ivacaftor, consulte la [guía de evaluación tecnológica 398 de NICE](#) relativa al lumacaftor–ivacaftor para el tratamiento de la fibrosis quística en pacientes homocigotos para la mutación F508del.

Agentes inmunomoduladores

- Para aquellos pacientes de fibrosis quística con deterioro de la capacidad funcional pulmonar o exacerbaciones pulmonares recurrentes, ofrezca un tratamiento a largo plazo con azitromicina** a una dosis inmunomoduladora^{tt}.
- Para aquellas personas con un deterioro continuo de la capacidad funcional pulmonar o exacerbaciones pulmonares continuas mientras reciben tratamiento a largo plazo con azitromicina, interrumpa el tratamiento con azitromicina y considere el uso de corticoides orales.

- No ofrezca corticoides por vía inhalatoria como tratamiento inmunomodulador para la fibrosis quística.

Otras pautas de seguimiento, evaluación y tratamiento

Síndrome de obstrucción intestinal distal

- Tenga en cuenta que hay una serie de afecciones que pueden provocar dolor abdominal agudo y asemejarse al síndrome de obstrucción intestinal distal en las personas con fibrosis quística, por ejemplo:
 - estreñimiento,
 - apendicitis,
 - invaginación intestinal,
 - colecistitis.
- Existirá sospecha de síndrome de obstrucción intestinal distal en las personas con fibrosis quística que experimenten un inicio brusco de dolor abdominal periumbilical o en el cuadrante inferior derecho y cualquiera de los siguientes síntomas:
 - una masa palpable en el cuadrante inferior derecho,
 - retención fecal en el cuadrante inferior derecho en una radiografía abdominal simple, especialmente si está relacionada con los niveles hidroaéreos del intestino delgado,
 - manifestaciones clínicas de obstrucción intestinal parcial o total, como vómitos (especialmente biliosos) y distensión abdominal.
- Para aquellas personas que experimenten un inicio brusco de dolor abdominal periumbilical pero no presenten otras manifestaciones clínicas o radiológicas del síndrome de obstrucción intestinal distal, considere la posibilidad de realizar otras pruebas de diagnóstico por imagen, por ejemplo:
 - una ecografía abdominal **o**
 - un tac abdominal.
- Trate la sospecha de síndrome de obstrucción intestinal distal en un centro especializado en fibrosis quística, con la supervisión de especialistas que tengan los conocimientos y la

experiencia necesarios para reconocer y tratar la enfermedad y sus complicaciones.

- Administre líquidos por vía oral o intravenosa para garantizar una hidratación adecuada (y rehidratación si es necesario) de las personas con síndrome de obstrucción intestinal distal.
- Estudie la posibilidad de administrar una solución de amidotriazoato de sodio y amidotriazoato de meglumina (Gastrografin) (por vía oral o por sonda nasogástrica, por gastrostomía o por yeyunostomía) como tratamiento de primera línea del síndrome de obstrucción intestinal distal.
- Si la solución de amidotriazoato de sodio y amidotriazoato de meglumina (Gastrografin) no es eficaz, estudie la opción de administrar una solución electrolítica isoosmótica de polietilenglicol (macrogol) (por vía oral o por sonda nasogástrica, por gastrostomía o por yeyunostomía) como tratamiento de segunda línea.
- La cirugía será el último recurso, si el tratamiento prolongado con una solución de macrogol no resulta eficaz.
- Para reducir el riesgo de recidiva del síndrome de obstrucción intestinal distal:
 - recomiende a los pacientes que beban líquido abundante,
 - optimice el tratamiento sustitutivo con enzimas pancreáticas (véase [intervenciones nutricionales e insuficiencia pancreática exocrina](#)),
 - considere la opción de recomendar un tratamiento habitual con un laxante emoliente como la lactulosa o una solución de macrogol.

Ejercicio

- Haga saber a las personas con fibrosis quística y a sus familiares o cuidadores (según proceda) que hacer ejercicio con regularidad mejora la capacidad funcional pulmonar y el estado físico general.
- Ofrezca a las personas con fibrosis quística un programa de ejercicio individualizado, teniendo en cuenta sus capacidades y sus preferencias.

- Revise periódicamente los programas de ejercicio para hacer un seguimiento de la evolución de la persona y cerciorarse de que el programa sigue siendo adecuado para sus necesidades.
- Facilite lo siguiente a las personas con fibrosis quística que estén hospitalizadas:
 - una evaluación de su capacidad para hacer ejercicio,
 - las instalaciones y el apoyo necesarios para continuar con su programa de ejercicio (según proceda), teniendo en cuenta la necesidad de evitar infecciones cruzadas (véase [prevención de la infección cruzada](#)) y las orientaciones locales para el control de infecciones.

Prevención de la infección cruzada

- Si desea conocer las recomendaciones sobre la prevención y el control de infecciones, consulte la guía de NICE sobre el control de infecciones en los espacios de atención primaria y comunitaria e infecciones relacionadas con la atención sanitaria, así como las normas de calidad de NICE en materia de prevención y control de infecciones.
- Para evitar las infecciones cruzadas entre las personas con fibrosis quística en la atención ambulatoria y hospitalaria, realice un seguimiento microbiológico y aplique una estrategia local para el control de las infecciones que incluya el aislamiento en grupos.
- Informe a las personas con fibrosis quística, a sus familiares o cuidadores (según proceda) y al personal que participa en su atención médica del riesgo de infección cruzada y cómo evitarlo.
- Todas las clínicas especializadas en fibrosis quística deben estar organizadas para evitar las infecciones cruzadas. Separe a las personas de forma individual durante las consultas, y organice también:
 - el uso de las zonas comunes,
 - la asistencia a las instalaciones de diagnóstico, tratamiento y farmacia.
- Mantenga a las personas con infección contagiosa crónica por *Pseudomonas*

aeruginosa o por el complejo *Burkholderia cepacia* separadas de las personas que no tengan estas infecciones, por ejemplo, utilizando consultorios distintos.

- Considere la posibilidad de mantener a las personas con fibrosis quística con aislamiento intermitente de *Pseudomonas aeruginosa* separadas de las personas que no tengan esta infección, por ejemplo, utilizando consultorios distintos. Ayude a las personas con fibrosis quística a planificar su estancia en el hospital para evitar el contacto entre ellas, por ejemplo, cuando utilicen:
 - los restaurantes, las escuelas y las zonas de recreo del hospital,
 - las instalaciones de diagnóstico, tratamiento y farmacia (véase [información y apoyo](#)).
- Durante la hospitalización, proporcione a las personas con fibrosis quística habitaciones individuales con baño privado.

* **Modelo de atención compartida (clínica de fibrosis quística de la red):** cuando un hospital atiende a personas con fibrosis quística, con vigilancia, apoyo y participación directa de los miembros de un equipo multidisciplinario especializado en fibrosis quística.

† **Atención externa:** un modelo de atención en el cual el equipo multidisciplinario especializado en fibrosis quística presta un servicio de consultas externas en hospitales locales.

‡ **Telemedicina:** prestación de servicios clínicos a distancia, utilizando el teléfono y mensajes en vídeo para comunicarse con el paciente.

§ **Exacerbaciones pulmonares:** empeoramiento repentino o reciente de los síntomas o signos clínicos. La causa suele ser una infección pulmonar aguda.

¶ En el momento de la publicación de este documento (octubre de 2017), la DNasa hr no contaba con una autorización de venta en el Reino Unido para niños menores de 5 años con fibrosis quística para esta indicación. El médico prescriptor deberá seguir las pautas profesionales pertinentes, asumiendo la plena responsabilidad de su decisión. Se deberá obtener y registrar el consentimiento informado. Si desea obtener más información, consulte la guía de prescripción de medicamentos sin autorización del General Medical Council: *Prescribing unlicensed medicines*.

¶ En el momento de la publicación de este documento (octubre de 2017), el manitol en polvo seco inhalado no contaba con una autorización de venta en el Reino Unido para niños con fibrosis quística para esta indicación. El médico prescriptor deberá seguir las pautas profesionales pertinentes, asumiendo la plena responsabilidad de su decisión. Se deberá obtener y registrar el consentimiento informado. Si desea obtener más información, consulte la guía de prescripción de medicamentos sin autorización del General Medical Council: *Prescribing unlicensed medicines*.

¶ En el momento de la publicación de este documento (octubre de 2017), la azitromicina no contaba con una autorización de venta en el Reino Unido para esta indicación. El médico prescriptor deberá seguir las pautas profesionales pertinentes, asumiendo la plena responsabilidad de su decisión. Se deberá obtener y registrar el consentimiento informado. Si desea obtener más información, consulte la guía de prescripción de medicamentos sin autorización del General Medical Council: *Prescribing unlicensed medicines*.

¶ **Dosis inmunomoduladora:** dosis de un medicamento que es inferior a la dosis inhibidora mínima.

Guía completa disponible en

National Institute for Health and Care Excellence (octubre de 2017) *Cystic fibrosis: diagnosis and management*
 Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng78>. NICE ha revisado el uso de sus contenidos en este producto.

