

NOTICIAS - F.Q.

Nº 7 y 8 - AÑO 2010

Noticias de prensa recopiladas por la Federación Española de Fibrosis Quística para su posterior distribución entre las asociaciones. Para solicitar información técnica o médica, rogamos contacten directamente con el Comité Médico Asesor de la Federación Española de Fibrosis Quística.

Noticias incluidas en este número:

- **Brazadas por la fibrosis quística.**
- **Biomarcadores del IPN, método alternativo que identifica enfermedades (MÉXICO).**
- **Éxito del Festival a beneficio de la Asociación de Fibrosis Quística.**
- **Laboratorios Lilly se fusiona con Alnara Pharmaceuticals.**
- **Abierto el plazo para las Becas de Investigación "Pablo Motos" 2010.**
- **Una esperanza para Tamar.**
- **Harán análisis a recién nacidos para diagnosticar siete enfermedades congénitas (ARGENTINA).**
- **PABLO MOTOS: "Ser feliz exige valor".**
- **Neumólogos aconsejan a personas con problemas respiratorios a que extremen las precauciones ante el aumento del calor.**
- **La nueva presidenta de FEDER dice que su principal meta será que los centros de referencia para ER sean "una realidad".**
- **El tenis asturiano distingue a Vicky Fuertes y José Franco.**
- **La mujer con más trasplantes de Reino Unido se licencia en Medicina.**
- **Un pequeño gran deseo cumplido en Utrera.**
- **La vitamina D puede ser eficaz para evitar complicaciones alérgicas a un moho en pacientes con fibrosis quística.**
- **Necesitan un trasplante de pulmón de donante vivo, pero lo impide la ley (ARGENTINA).**
- **'Yo sigo intentándolo'.**
- **Fibrosis quística: un problema genético frecuente en la Argentina (ARGENTINA).**

Brazadas por la fibrosis quística

Formentera volverá a ser el escenario de la prueba solidaria que durante la última década ha unido el nombre de la isla con la fibrosis quística. Durante los próximos tres días, 240 nadadores y nadadoras darán la vuelta a la isla para sensibilizar a la población sobre esta enfermedad incurable.

Durante los tres próximos días 240 nadadores de distintas nacionalidades, algunos de ellos enfermos de fibrosis quística, otros con dificultades sensoriales, de movilidad y el resto acompañantes solidarios, repetirán por décimo primer año la Vuelta a Nado a Formentera en tres etapas. La iniciativa parte de la Associació Balear de Fibrosi Quística y de la Fundació Respiralia que desde la primera edición ha contado con el apoyo del Ayuntamiento y, ahora, del Consell Insular de Formentera.

El director gerente de la fundación, Carlos Pons, resumió, en la presentación de ayer, el espíritu de esta cita: «Todas estas personas que les cuesta respirar tienen otro aliento tras venir a Formentera y más ganas de seguir luchando». Añadió que este año el número de participantes ha tocado techo debido a la limitación de pasaje del barco de apoyo, el 'Capitán Jack', y a la propia capacidad de la organización. La primera etapa sale hoy a las 10.30 horas de la playa des Cavall d'en Borràs para dirigirse a Punta Pedrera, doblar el Cap de Barbaria y finalmente llegar a la playa des Copinar, en Migjorn.

Como novedad, Pons explicó que realizarán una prueba conocida con el nombre de maratón. Se trata de una travesía que se realiza por parejas cuyos miembros se van relevando, nadando y remando en una piragua de mar. El portavoz de la organización precisó que la idea es realizar una prueba en los próximos días, para que el año que viene se incluya una etapa de maratón en la vuelta a Formentera contra la fibrosis quística, en la que podrían participar unas 400 personas. Por nacionalidades, este año habrá nadadores de los Estados Unidos, Reino Unido, Italia y de distintas comunidades autónomas, además de una nutrida representación balear.

Para prevenir el contacto con las medusas, la Fundación Respiralia ha importado un traje especial desde Australia que además protege del sol y resulta muy ligero y cómodo para los nadadores.

Por su parte, la vicepresidenta del Consell, Sonia Cardona, destacó el compromiso de la administración insular con la organización y manifestó: «Compartimos totalmente los objetivos de Respiralia para mejorar la calidad de vida de los enfermos de fibrosis quística y darla a conocer». Se refirió también a la importancia que tiene esta cita en Formentera para todo el entorno de personas que participa y que hace posible la celebración de este acontecimiento.

Biomarcadores del IPN, método alternativo que identifica enfermedades

A través de las biomoléculas que secreta el cuerpo, se puede detectar los cambios bioquímicos, fisiológicos o morfológicos de una persona, que se asocian a la presencia de un patógeno. Hasta la fecha, cuando un paciente presenta alguna enfermedad persistente se le practican estudios de laboratorio habituales para determinar la patología. Sin embargo, adelantarse al padecimiento podrá ser posible con el uso de biomarcadores, pues con éstos es posible detectar en la persona determinada disposición a padecer una afección.

Aunque no se trata de una herramienta novedosa, el Centro de Biotecnología Genómica del IPN ha decidido emplear los biomarcadores en una nueva forma para identificar a personas propensas a padecer **fibrosis quística**, una enfermedad degenerativa y hereditaria que se caracteriza por abundante mucosidad del paciente. Como el cuerpo humano secreta biomoléculas (proteínas con mayor diversidad de funciones), éstas fungen como biomarcadores dado que en ellas se pueden registrar los cambios bioquímicos, fisiológicos o morfológicos de una persona, que se asocian a la presencia de un patógeno y la reacción que conlleva en el organismo.

De esta actividad normal del cuerpo, el doctor Miguel Ángel Reyes López realizó una investigación enfocada a la combinación entre las proteínas interleucinas y moléculas, ya que con el estudio de dichos elementos se pueden identificar alguna anormalidad en el paciente. En el caso específico de la **fibrosis quística**, las proteínas que se estudian son las interleucinas, citosinas y el factor tumoral, pues éstas fungen como biomarcadores en dicha enfermedad congénita, de carácter autosómico recesivo; es decir, que requiere de los dos padres portadores para que el hijo presente dicha enfermedad. Es por ello, que se diseñó un estudio con el fin de identificar a la gente que pudiera tener la mínima posibilidad de padecer **fibrosis quística**. La investigación se aplicó en personas de los estados de Nuevo León, Tamaulipas y Coahuila, en tres generaciones de personas nacidas en México (abuelos, hijos y nietos), lo cual garantizó contar con una población homogénea y de origen nacional.

Con este análisis, explicó el especialista politécnico, se observó que uno de los biomarcadores, el llamado interleucinas, sirve para el pronóstico preciso de la **fibrosis quística**. "Esto quiere decir que los niveles de la proteína interleucina, encontrado en los pacientes que participaron en el estudio, estaban más altos en comparación con los niveles de la población en general, y con ello, se demostró que estaban predispuestos a padecer **fibrosis quística** y en algunos casos ya tenían la enfermedad", explicó. Lo que se buscó, expuso el especialista, fue un modelo que permitiera "detectar" en la población de aquellos estados la fibrosis, y determinar en qué zona del país podría estar la gente propensa a la enfermedad, pues aunque esta patología es muy frecuente en la población caucásica de Europa, de acuerdo a la Asociación Latinoamericana de Fibrosis Quística, uno por cada 800 personas podrían tener el gen y desarrollar la enfermedad.

Antes de esta tecnología, la **fibrosis quística** sólo se detectaba con una prueba en la que se manifestaba la mutación del gen delta 521, que de manera común provoca la enfermedad. "Ese modelo que utilizamos para fibrosis, permitió darnos cuenta que los biomarcadores también se pueden utilizar para mostrar datos de otras enfermedades relacionadas a dicha patología como el asma", explicó. En esta investigación, además de aplicar el biomarcador para dicho padecimiento, se enfocó a emplear esta tecnología a patologías como el cáncer de mama. Con este desarrollo del Centro de Biotecnología Genómica del IPN y la Universidad Autónoma de Nuevo León, se podrá "predecir" la **fibrosis quística**, el cáncer u otro tipo de enfermedad, porque los biomarcadores establecen los niveles fuera de lugar de dichos padecimientos.

De lo que se trata, explicó Reyes López, es hacer un diagnóstico y correlacionarlo en lo que ocurre en el cuerpo respecto a una enfermedad, y "comparar" a la población normal con personas que tienen antecedentes del padecimiento y buscar el diagnóstico con el fin de anticiparse a la patología. En este trabajo también participan las doctoras Rocío Ortiz López, Celia Noemí Sánchez Domínguez, de la Universidad Autónoma de Nuevo León, y se ha contado con el apoyo del Conacyt y la Secretaría de Investigación del IPN.

Éxito del Festival a beneficio de la Asociación de Fibrosis Quística

Tal y como estaba anunciado, el pasado viernes, 2 de julio, se celebró el 1º Festival 'Aire y Música' a beneficio de la Asociación Andaluza de Fibrosis Quística con gran afluencia de público.

El festival contó con las actuaciones de los artistas Raimundo Amador, Manuel Molina, Los Morancos, Chiquetete, Rafa Serna, Pepe El Marismeño, Albahaca, El Marchena, Soni López, Coro de Carreta Hermandad de Triana, A Díaz Pay y Dr. Kelly, Emilio "Caracafe", Diego Carrasco, Jarcha, Robin, Magüe, Aurora Vargas, Pansequito, Pascual González y Cantores de Hispalis.

El Alcalde, Antonio M. Suárez, y la concejala de Participación Ciudadana, Rocío Morgado acudieron al Festival, donde se interesaron por los pasos que sigue la asociación y los proyectos que llevan a cabo de mano de la Presidenta de la asociación, María Fuensanta Pérez, mostrándole así, el apoyo de la corporación municipal por la iniciativa desinteresada en los fines sociales de esta entidad.

El evento duró alrededor de cinco horas, el nivel de los artistas que acudieron se hizo notar en sus interpretaciones. Todos y cada uno de los artistas se dejaron lo mejor de sí en cada melodía que interpretaban, lo que fue agradecido en numerosas ocasiones por el público asistente a través de sonadas ovaciones.

La Presidenta de la Asociación Andaluza contra la Fibrosis Quística agradeció al público su asistencia y a todas las personas que han colaborado en el Festival de manera altruista.

Laboratorios Lilly se fusiona con Alnara Pharmaceuticals

Laboratorios **Lilly** se ha fusionado con la biotecnológica Alnara Pharmaceuticals. Así, Lilly incorpora a su portfolio el desarrollo de proteínas terapéuticas para el tratamiento de enfermedades metabólicas como terapia sustitutiva de enzimas pancreáticas.

Con esta nueva adquisición, Lilly tendrá en su portfolio de productos médicos un tratamiento (en fase de revisión por la FDA) para la **Insuficiencia Pancreática Exocrina** (EPI) que puede llegar a producir la **fibrosis quística**, la pancreatitis crónica y la pancreatectomía.

Los pacientes con **EPI** no pueden digerir ni absorber adecuadamente grasas, proteínas ni carbohidratos, lo que impide la adecuada absorción de nutrientes. La terapia sustitutiva es un tratamiento que incluye la administración de tres enzimas pancreáticas. La EPI se asocia con frecuencia a fibrosis quística, una alteración genética con riesgo vital.

Si se aprueba, *liprotamase* permitirá a muchos pacientes un uso de **cápsulas significativamente** menor que con las actuales opciones de tratamiento. Los tratamientos con terapia sustitutiva de enzimas pancreáticas reducen la malabsorción y mejoran la nutrición de pacientes con insuficiencia pancreática exocrina.

Abierto el plazo para las Becas de Investigación "Pablo Motos" 2010

La Federación Española de Fibrosis Quística ha abierto el plazo para las Becas de Investigación "Pablo Motos" 2010, a las que podrá optar toda persona o grupo profesional residente en España que presente un proyecto de investigación relacionado con la Fibrosis Quística.

Estas becas a la investigación, que se convocan por segundo año consecutivo, han sido posibles gracias a la ayuda de Pablo Motos y su programa "El Hormiguero", que han donado los beneficios de sus libros "Frasas célebres de niños" y "Frasas célebres de niños 2" a la Federación Española de Fibrosis Quística. La beca, cuya dotación económica es de 18.000 euros, será para desarrollar un proyecto de investigación que tendrá una duración máxima de dos años. El plazo de la convocatoria va desde el 1 de julio hasta el 30 de septiembre de 2010.

En 2009 se recibieron 20 proyectos, de los cuales fueron becados seis: tres proyectos de ámbito científico y tres de ámbito social. En total se destinaron más de 100.000 euros a las Becas de Investigación "Pablo Motos" 2009.

Los temas de investigación de estas becas fueron: "Aproximaciones de terapia génica/celular en FQ: Potencial terapéutico de las células madre mesenquimales modificadas para secretar la proteína anti-inflamatoria sST2 en un modelo murino de lesión pulmonar inducido por infección bacteriana", "Estudio de la eficacia del tratamiento a largo plazo con suero salino hipertónico sobre las exacerbaciones pulmonares en pacientes con FQ", "Desarrollo de un protocolo combinado de terapia génica y terapia celular para el tratamiento de la FQ", "Prescripción de un programa de ejercicio físico intrahospitalario para niños con FQ. Efectos sobre su capacidad funcional y estado de salud general", "Calidad de vida y FQ infantil. Traducción, adaptación cultural y validación de un instrumento específico" y "Rentabilidad de los cuestionarios de Calidad de Vida (CFQ-R) en los pacientes con Fibrosis Quística como coadyuvantes en la indicación del trasplante pulmonar".

Tanto las bases de la convocatoria como el modelo de solicitud de las becas están disponibles en la página web de la Federación: www.fibrosisquistica.org .

Una esperanza para Tamar

Fabiola lucha para que llegue a las farmacias de la Isla un fármaco nuevo contra la fibrosis quística de su hija

Tamar Velázquez tiene el pelo negro azabache, unos ojos tremendamente expresivos y una capacidad para comunicarse excepcional en una niña de 13 años. Ha dado los estirones entre sábanas hospitalarias. De hecho, apenas tenía unos días de vida cuando su madre tuvo que acudir, por primera vez, al servicio de urgencias del Hospital Universitario Materno Infantil. Tamar mostraba defecaciones frecuentes y muy líquidas. Entonces fue diagnosticada de una ingestión masiva de leche. En realidad se trataba de una fibrosis quística que ya comenzaba a avanzar en los pulmones y el páncreas del diminuto cuerpo de la niña.

Ahora, Fabiola y su hija acaban de descubrir, gracias a la generosidad y profesionalidad de un neumólogo, un fármaco novedoso que, desde hace un año, se comercializa en varios países de Europa, pero que aún no está siendo distribuido por las farmacias de los hospitales de la provincia, ni por los negocios farmacéuticos particulares. Santana asegura que los resultados son "espectaculares".

De hecho, las pruebas médicas practicadas a la niña demuestran que, con apenas 15 días medicándose con los viales de Hyaneb, la capacidad pulmonar de la menor ha pasado de un 55 a un 87 por ciento. El problema radica en que Tamar, que ha sido la primera persona de la provincia en recibir los efectos de este fármaco, no podrá seguir beneficiándose de sus propiedades, porque la farmacia del hospital Universitario Materno Infantil, de donde se surte en calidad de paciente crónica, no dispone de este recurso sanitario. A pesar de la insistencia de Fabiola Santana para conseguir que el medicamento que ha mejorado la calidad de vida de su hija se introduzca en los centros hospitalarios de la Isla, "ningún responsable sanitario me da una respuesta al respecto. No me mueve interés farmacéutico alguno, sólo deseo que mi hija, que ha probado todo lo que se podía para luchar contra la fibrosis, tenga a su alcance este fármaco tan efectivo. Además, el resto de los enfermos de fibrosis quística tienen el mismo derecho", agrega Fabiola, quien no está dispuesta a parar hasta que su hija reciba el nuevo tratamiento.

Según ha podido conocer este periódico de empresas farmacéuticas, el producto Hyaneb nació de la investigación italiana y, posteriormente, la licencia de distribución mundial fue adquirida por el laboratorio Praxis, asentado en España. Desde hace un año el fármaco se comercializa en Italia, Holanda, Portugal y Brasil. En la actualidad la farmacéutica está pendiente de obtener la autorización para comercializar el producto en países como Francia. Mientras que en España este tratamiento aplicado a los pacientes con fibrosis quística es aleatorio, puesto que depende de los servicios farmacéuticos de cada centro hospitalario. Fuentes farmacéuticas matizan que, por ejemplo, los neumólogos del Hospital Universitario de Canarias y La Candelaria, ambos en Tenerife, llevan meses tratando a sus pacientes con Hyaneb.

VIALES. Cada caja de este fármaco novedoso contiene 30 viales y su precio asciende a 95 euros. Por lo que un paciente con fibrosis quística pulmonar necesitará dos cajas mensuales para lograr efectos exitosos contra las adherencias mucosas. El pago corre a cargo del Servicio Canario de Salud, al igual que el resto de medicamentos requeridos por este tipo de enfermos crónicos. Este medicamento tiene una base de suero salino hipertónico, al igual que otros fármacos utilizados para esta patología, pero la diferencia está en su contenido de 0,1% de ácido hialurónico. Según los expertos, esta última sustancia es la que imprime una mejor recuperación, al evitar una tos irritativa y, por tanto, prevenir lesiones faríngeas. Se administra mediante la inhalación con nebulizador, lo que garantiza una mejor penetración pulmonar.

TRAYECTORIA. El camino recorrido por Fabiola, quien tiene los brazos deformados de darle a su hija ejercicios de fisioterapia a diario para ayudarla a librarse de las mucosidades, es digno de admiración. No baja la guardia en la dieta hipercalórica y rica en proteínas que debe seguir Tamar como parte indispensable de su terapia. Sabe que cualquier alteración en su alimentación y en su disciplinaria terapia de masajes pueden llevarla, una vez más, al hospital.

En un principio Fabiola Santana asistió impotente a las continuas diarreas de su hija recién nacida, armada de paciencia y provista de un montón de pañales en el bolso del bebé. "Un día llevé a la niña a la consulta del centro de salud y una pediatra me dijo que los síntomas que sufría la niña coincidían con los de una enfermedad llamada fibrosis quística que consistía en que las mucosidades se pegaran a los pulmones sin que el paciente pudiera expulsarlas".

Sólo tenía 17 meses de vida cuando la niña tuvo que enfrentarse con los peores augurios al ser hospitalizada por una fisura en la pleura del pulmón derecho. Ya entonces Tamar demostró su capacidad para vencer la enfermedad y se recuperó de la lesión pulmonar contradiciendo todos los pronósticos médicos. Sin embargo, la fibrosis siguió invadiendo su sistema respiratorio.

Fabiola Santana ha inculcado a su hija una positividad y un comportamiento de normalidad frente a la adversidad fuera de lo común. Por eso, Tamar es capaz de enseñar la mejor de sus sonrisas y de no parar de hablar, a pesar de estar postrada en la cama del hospital para ser tratada, en ocasiones, con métodos agresivos para aliviar los graves trastornos de salud que le produce su enfermedad. Dice Tamar que "la tos es el colmo de las personas con fibrosis. Odio la tos que me causan los productos inhalados", añade.

La pequeña aclara que "en cuanto los pacientes cumplimos cinco o seis años empezamos a desarrollar nuestros truquitos, como atravesar la lengua para evitar que los inhaladores penetren bien y así evitar la dichosa tos". Por otro lado, es consciente de que su vida depende de que esos fármacos inhalados a diario sean efectivos y la ayuden a arrancar la masa mucosa que asfixia sus alveolos.

La fibrosis quística está causada por un gen defectuoso que lleva al cuerpo a producir un líquido anormalmente espeso y pegajoso llamado moco. Este moco se acumula en las vías respiratorias de los pulmones y en el páncreas, el órgano que ayuda a descomponer y absorber los alimentos. Esta acumulación ocasiona infecciones pulmonares peligrosas para el paciente y serios problemas digestivos.

Un diagnóstico temprano de la patología a través de un test de sangre y un plan de tratamiento integral pueden mejorar tanto la supervivencia como la calidad de vida. Medio centenar de personas padecen fibrosis quística en Las Palmas.

Harán análisis a recién nacidos para diagnosticar siete enfermedades congénitas

La provincia de Buenos Aires pone en marcha una Ley cuya autoría corresponde a la senadora con mandato cumplido Nora Arbio. Serán realizados gratuitamente en los hospitales provinciales y municipales.

Serán realizados gratuitamente en los hospitales provinciales y municipales. Hasta ahora sólo se diagnosticaban el Hipotiroidismo y la Fenilcetonuria. La detección de otras cinco patologías evitará muertes y severos problemas metabólicos y neurológicos.

Con la firma de un convenio entre el Ministerio de Salud de la Provincia de Buenos Aires y la Fundación Bioquímica Argentina para la detección de siete enfermedades congénitas en los recién nacidos, y cuyo diagnóstico precoz y tratamiento oportunos previenen retrasos mentales y otros cuadros severos que pueden llevar incluso a la muerte, será puesta en marcha la ley provincial 13905, cuya autoría corresponde a la senadora con mandato cumplido Nora Luján Arbio (UCR – Cuarta sección).

La ley 13905 amplía la lista de enfermedades a diagnosticar en la ley 10.429, que estaba en vigencia desde hace más de 20 años –1986-, e incorpora a la Hiperplasia Suprarrenal Congénita, la Galactosemia, la Fibrosis Quística, la Retinopatía del Prematuro, el Déficit de Biotinidasa y la Leucinosis o Jarabe de Arce, quedando el Poder Ejecutivo facultado para ampliar esta nómina “cuando razones de política sanitaria lo justifiquen”. Antes –desde 1995-sólo estaba contemplada la detección del Hipotiroidismo Congénito y la Fenilcetonuria.

Además de financiar estos análisis que serán gratuitos para los pacientes, en los hospitales bonaerenses y en todos los establecimientos públicos municipales, el Gobierno provincial deberá ocuparse de costear los tratamientos y de efectuar el seguimiento médico de cada uno de los casos.

“Es de esperar que esta nueva ley redunde en beneficio de los recién nacidos que puedan presentar algunas de las enfermedades agregadas, cuyo diagnóstico oportuno les permitirá un pronóstico favorable en su calidad de vida”, señaló la impulsora de la normativa, la senadora con mandato cumplido Nora Arbio.

La no detección de las anomalías enunciadas -excepto la Fibrosis Quística-, y por ende la ausencia de tratamiento oportuno, comprometen severamente el desarrollo neurológico del niño. La Fibrosis Quística, en tanto, genera enfermedad pulmonar crónica, insuficiencia pancreática exócrina e incremento de electrolitos en el sudor, resultando fundamental el diagnóstico precoz y el tratamiento temprano. “La detección de estas enfermedades permite implementar tratamientos que, en algunos casos, curan la enfermedad y en otros mejoran notablemente la calidad de vida de los pacientes”, dijo Alejandro Costa, subsecretario de Planificación de la Salud durante la firma del convenio, en el Hospital El Dique, de Ensenada.

Para Claudio Ortiz, director provincial de Hospitales, las pesquisas permitirán relevar información clave para planificar en materia sanitaria y “reducir la enfermedad y la mortalidad infantil”. Desde que el Programa de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Congénitas (PRODyTEC) se puso en marcha, en 1994, fueron detectados en recién nacidos en hospitales provinciales aproximadamente 100 casos que, de no haberse diagnosticado y tratado adecuadamente, padecerían severas discapacidades.

También en el marco del mismo programa se diagnosticaron más de 700 bebés con hipotiroidismo congénito, un desorden de la función tiroidea caracterizado por una producción reducida de hormonas tiroideas que, consecuentemente, genera niveles circulantes deficientes de las mismas. Esa deficiencia en el período neonatal es responsable de un importante retraso en el crecimiento y en el desarrollo mental.

PABLO MOTOS: "Ser feliz exige valor"

Habitante de un hormiguero en el que conviven un científico loco, hormigas roqueras y magos, Pablo Motos (Requena, Valencia, 1965) alberga una sensibilidad, carisma y humor que atrapan a todos los públicos.

1. --Explíqueme a un niño de 8 años qué significa la palabra felicidad.

--La felicidad es la ausencia de miedos y la capacidad para disfrutar de las cosas pequeñas, o lo que es lo mismo, vivir todo el rato en el presente sin darle sitio a la ansiedad que provoca pensar en lo malo que puede pasar. Creo que un niño de 8 años entendería perfectamente la primera parte y cuando le intentase explicar la segunda se aburriría y se iría a jugar (o sea, a vivir el presente).

2. --"Yo para ser feliz quiero un camión", cantaba Loquillo. Usted, para ser feliz, necesita...

--¿Que la gente a la que quiero esté bien de salud. Es el único problema ante el que no puedo hacer nada. Lo demás son pequeños baches y siempre se puede hacer algo.

3. --¿Cuál ha sido la época más feliz de su vida?

--No me gusta pensar que lo mejor ya me ha pasado, si no que lo mejor está por llegar.

4. --¿Con qué suele reírse?

--Me hacen gracia las tonterías, sobre todo si estoy con amigos con los que me entiendo con una mirada. Ese momento y la sensación de relax que se te queda después de un buen ataque de risa me parecen mágicos.

5. --¿Duerme bien o mal?

--No soy el que mejor duerme del mundo, unas 6 o 7 horas. Si alguien me quita el sueño, no se lo perdono.

6. --¿Cuál es su mayor virtud?

--Dicen que doy seguridad, pero yo creo que es que puedo coger los calzoncillos del suelo dándoles una patada, suspendiéndolos en el aire y cogiéndolos rápidamente con una mano. No sé por qué no me contrata el Cirque du Soleil.

7. --¿Qué le saca de su casillas?

--Los cobardes y los listillos.

8. --Una vida infeliz sería una vida sin amor, música, amigos, sexo...

--Sin amigos. Lo demás en la vida te va fallando o te va de maravilla, pero los amigos son la base. Son las estrellas a las que agarrarte cuando solo ves oscuridad.

9. --Una noche de verano se le aparece el genio de la lámpara y le dice: "pida un deseo". ¿Qué pediría?

--Que se ponga unas piernas normales en lugar del remolino ese que lleva en los pies que es una vergüenza. Y que le cure la miopía a Harry Potter, que por lo visto él no puede.

10. --¿Ha leído alguna vez un libro de autoayuda? ¿Qué le parecen?

--Sí, sobre todo en mi adolescencia. Me gustó mucho El guerrero Pacífico, de Dan Milman. Pero estos libros son como el ajo, hay que usarlos con moderación. Hay gente que se aficiona y se convierten en unos plastas preparados para darte la charla en cuanto te descuides. Y además, no se les ve felices, no lo entiendo.

11. --¿Cuál ha sido el peor y el mejor momento de este curso pasado?

--Algunos de los mejores momentos han sido hablando con mi socio y amigo Jorge Salvador, después de entrevistar a algunas *celebrities* de Hollywood que eran muy difíciles y nos salieron bien. Y los peores, accidentes que se han visto en antena y alguno bastante delicado de los ensayos de ciencia que no se ha visto.

12. --¿Qué le preocupa en su vida?

--La salud de mis padres.

13. --¿La crisis le ha afectado a su nivel de felicidad?

--Vitalmente no. Pero es agotador ver cómo todo se desmorona cada día un poquito más y saber que el trayecto todavía es muy largo.

14. --¿Qué recortaría de sus gastos?

--Me quitaría Digital Plus, el coche y dejaría de comer en restaurantes. La verdad es que ahora mismo no estoy atado a grandes gastos.

15. --¿Qué cambiaría de su vida?

--Uno es como es. Te quieren porque eres emocional y seguramente por eso te llevas también muchos disgustos. Pero si puedo pedir me gustaría volver a tener 20 años sabiendo lo que sé ahora.

16. --¿Ha sufrido alguna vez una crisis personal? ¿Cómo logró superarla?

--Por supuesto. Lo primero es desahogarte con alguien que te quiere, pero una vez pasado ese momento en el que eres la víctima no hay otra que luchar para salir del bache aunque te dé miedo. Ser infeliz es fácil, lo difícil es tener la suficiente inteligencia y valor para ser feliz.

17. --Proponga una idea para que el país recupere la confianza.

--Para empezar, necesitamos confiar en que nuestros políticos van a tomar las mejores decisiones. En segundo lugar, de la crisis solo nos pueden sacar los que mueven el dinero. Hay que llegar a acuerdos con los empresarios para que se vuelvan a arriesgar a generar riqueza y, por lo tanto, puestos de trabajo. Y en lo personal, no nos vendría mal quejarnos menos y arrimar más el hombro. La confianza se recupera cuando te esfuerzas en algo y empiezan a llegar los resultados positivos.

18. --¿Está apuntado a alguna oenegé?

--En el programa hacemos unos libros, *Frases célebres de niños*, cuyos beneficios van a la Federación contra la **Fibrosis Quística**. Gracias a esos libros se han podido comprar pisos para las familias que vienen de toda España para el tratamiento de sus hijos y se han creado tres becas para investigación.

19. --¿Es una persona envidiosa? ¿Qué siente cuando un competidor suyo tiene éxito?

--Me gusta que a la gente le vaya bien, incluidos mis competidores, en ese sentido no soy envidioso. Pero me jode que le vaya bien a mis enemigos.

20. --"Conócete a ti mismo", decían en la Antigua Grecia...

--Las personas cambiamos continuamente. Además, hay partes de uno mismo donde astutamente no miramos porque sospechamos que no nos van a gustar. Me esfuerzo en conocerme, pero necesito mejorar.

21. --¿A quién le gustaría parecerse?

--A Johnny Carson. Era un hombre con carisma, ternura y dignidad.

22. --¿Qué le gusta de su trabajo?

--Que me pagan por hacer cosas que si las hiciese un niño le castigarían.

23. --¿Cómo sería para usted una noche perfecta de este verano?

--Una buena cena con buenos amigos en un buen sitio y luego una charla divertida con la tontuna que te da el vino.

24. --Si usted probara un felizómetro, ¿qué marcaría de 1 a 10?

--Exactamente 8,92.

Neumólogos aconsejan a personas con problemas respiratorios a que extremen las precauciones ante el aumento del calor

Las temperaturas elevadas empeoran la hidratación y provocan un espesamiento de la mucosidad, lo que dificulta considerablemente la respiración y puede suponer una "agudización" de su asma, de una enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) o de su **fibrosis quística**

Especialistas de la Asociación de Neumología y Cirugía Torácica de Andalucía (Neumosur) recomiendan a aquellas personas que sufren problemas respiratorios que extremen el cumplimiento de sus tratamientos ante el incremento de las temperaturas anunciado para los próximos días en la comunidad.

En este sentido, el presidente de la citada sociedad científica, Francisco Casas, explicó que suele ser un "error fatal" en muchos de estos enfermos el asociar el empeoramiento de sus síntomas sólo a las estaciones más frías, tendiendo así "a relajarse en el cumplimiento de sus tratamientos durante el buen tiempo, cuando experimentan una mejoría".

Así, alertó de que esta relajación puede suponerle al paciente una "agudización" de su asma, de una enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) o de su fibrosis quística", ya que, según detalló, "las temperaturas elevadas como las de estos días empeoran la hidratación y provocan un espesamiento de la mucosidad, lo que dificulta considerablemente la respiración". De hecho, admitió que los veranos con temperaturas altas "son una causa importante de morbilidad en enfermos respiratorios crónicos".

Según Neumosur, la conjunción de sol, calor y contaminación juega precisamente en contra de la salud de estos pacientes como consecuencia del llamado 'smog fotoquímico', un fenómeno que eleva los niveles de ozono en el ambiente.

Problemas que ocasiona el Ozono

El ozono, un compuesto oxidante y tóxico, puede provocar en personas sanas problemas respiratorios puntuales como tos o rinitis, pero en asmáticos puede desencadenar una crisis o una agudización en el caso de pacientes con EPOC.

La exposición a niveles elevados de ozono produce una inflamación e irritación del tracto respiratorio que puede llegar a durar horas, dependiendo de la cantidad de tiempo de exposición del individuo.

Según una investigación publicada en 2009 por la European Respiratory Society (ERS), el riesgo de muerte prematura debido al aumento de las temperaturas asociado al calentamiento global es seis veces mayor para los enfermos respiratorios.

"Según esta investigación, el incremento de un grado Celsius en la temperatura produce un aumento de hasta un seis por ciento en la mortalidad, mientras que para el resto de la población es de entre un uno y un tres por ciento", apuntó Casas.

Por todo ello, los neumólogos andaluces recomendaron el que se extremen durante estos días la precaución, especialmente en el caso de niños y ancianos. En cuanto a las medidas de protección e hidratación frente a las altas temperaturas recomendadas para el resto de la población, añadieron el que se extreme el "cumplimiento estricto" de los tratamientos en aquellas personas que tienen problemas de salud.

La nueva presidenta de FEDER dice que su principal meta será que los centros de referencia para ER sean "una realidad"

La nueva presidenta de la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER), Isabel Calvo, que asumió este cargo el pasado mes de mayo, dice que su principal objetivo será lograr que los centros y unidades de referencia para las ER sean "una realidad" y sean designados "teniendo en cuenta la experiencia de los pacientes".

"Queremos estar muy presentes en el desarrollo de la Estrategia Nacional de Enfermedades Raras con la meta de garantizar que todo lo pactado en el documento se cumpla y beneficie de forma directa a las familias", ha añadido Calvo, también miembro de la Asociación de Retinosis Pigmentaria de Cataluña y de la Junta Directiva de la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) desde 2004.

En definitiva, su meta lograr que la situación de las personas con ER en España, actualmente unos tres millones, mejore sensiblemente. Para ello, será necesario "trabajar duro y con la vista puesta en el paciente". "Espero que esta nueva andadura nos lleve a ser una organización referente en temas de discapacidad, pues representamos a un colectivo que se lo ha ganado a pulso", asevera.

La nueva Junta Directiva de FEDER está compuesta también por su vicepresidente, Francesc Valenzuela i Benavent, de la Asociación Catalana de Neurofibromatosis; la secretaria, Pilar Gomariz Pérez, de la Asociación Española de Esclerodermia; el tesorero, y José Luis Torres, de la Asociación Andaluza de Fibrosis Quística.

Asimismo, actuarán como vocales Rosa Sánchez de Vega, de la Asociación Española de Aniridia; Moisés Abascal, de la Asociación de Deficiencias de Crecimiento y Desarrollo; Santiago de la Riva, de la Asociación HHT; Antonio Ignacio Torralba Gómez, de la Asociación madrileña de Artritis Reumatoide; Isabel Campos Barquilla, de la Asociación Ataxias Castilla-La Mancha; Antonio Bañón Hernández, Asociación Española de Glucogenosis; Tomás Castillo, Federación Española de Fibrosis Quística.

El tenis asturiano distingue a Vicky Fuertes y José Franco

David Ferrer entregará los galardones el próximo miércoles en Oviedo

Vicky Fuertes y José Luis Franco recibirán un homenaje de la Federación Asturiana de Tenis durante la gala que se celebrará el próximo miércoles día 4 de agosto, a partir de las 21:30 horas, en el club de tenis de Oviedo. Los galardones serán entregados por el jugador profesional David Ferrer, actual número 12 de la ATP y ganador de numerosos torneos de la ATP y de la Copa Davis.

Vicky Fuertes, (colaboradora del suplemento Campeones de este diario), será distinguida por realizar la mejor labor en el tenis base. La entrenadora avilesina trabaja desde hace seis años en el club de tenis y pádel Castrillón (Salinas) con más de un centenar de niños y niñas, y este verano empezará una nueva escuela en la urbanización Coto Cortés (Castrillón). «Estoy muy contenta por este premio y muy agradecida al Ayuntamiento de Castrillón por su apoyo al tenis en el concejo», señaló.

La Federación Asturiana reconoce también la capacidad de superación del avilesino José Luis Franco que respira desde el año 1988 gracias a los órganos de un joven de 17 años, y que logró la medalla de bronce en el campeonato de Europa de tenis para trasplantados.

José Luis, de 36 años, sufrió una fibrosis quística y los médicos determinaron que sólo un trasplante de pulmones le salvaría de una muerte casi segura. Entre los 20 y los 24 años tuvo prácticamente prohibido caminar. Intentó hacer Graduado Social, pero tuvo que dejar los estudios por la enfermedad. El trasplante fue un éxito y el joven avilesino, muy aficionado al tenis, buscó y encontró en el deporte nuevas metas personales que superar.

La mujer con más trasplantes de Reino Unido se licencia en Medicina

- **Allison John, que padece fibrosis quística, obtiene el título de doctora.**
- **Se puso a estudiar la carrera después de su paso por el quirófano.**
- **Su intención ahora es poder ayudar desde dentro a otros pacientes.**

Corazón, pulmones, hígado y riñones trasplantados. **Allison John**, una mujer de 32 años, la persona del Reino Unido que más trasplantes de órgano ha recibido en este país, se acaba de licenciar en Medicina.

Fue su experiencia como paciente crónico -recibió su primer trasplante, el de hígado, **siendo adolescente-** lo que llevó a esta mujer a interesarse por dichos estudios. Una manera, ha declarado John a medios de comunicación ingleses, de ayudar en un futuro a otros enfermos.

Allison John ha luchado desde la infancia contra su mala salud. De muy pequeña le fue diagnosticada **fibrosis quística**, una enfermedad de origen genético que provoca la acumulación en los órganos de un **moco espeso** que llega a inutilizarlos. A causa de este mal crónico, Allison ha pasado por el **quirófano** en más de una decena de ocasiones.

"Nunca pensé que este día llegaría", declaró la mujer después de recoger en julio el diploma por la **Cardiff University** que la acredita como doctora. Ahora y tras **conseguir su sueño**, Allison John comenzará a practicarlo como doctora junior en un hospital de la ciudad galesa de Abergavenny.

Un pequeño gran deseo cumplido en Utrera

Un niño con fibrosis quística conoce a sus ídolos de los 1.500 metros.

Todo comenzó hace un mes. Por aquel entonces el representante en Sevilla de la organización no gubernamental (ONG) Pequeño Deseo se puso en contacto con Juan Garrido, el padre del niño protagonista de esta historia. Fue el punto de partida de una historia que este niño, a buen seguro, nunca va a olvidar.

Miembro del Club Utrerano de Atletismo, su padre también es conocido por participar como locutor en numerosas carreras. En una de ellas, ambos pudieron conversar sobre la enfermedad que padece el joven, fibrosis quística, y acerca de la carrera benéfica que se organiza en Utrera todos los años. Sin embargo, nada hacía presagiar la sorpresa y el sueño que el joven vería hecho realidad poco después. Y es que esta ONG se dedica a hacer realidad los deseos de niños con enfermedades crónicas de todo el país.

Poder acudir al Campeonato de Europa de Atletismo, celebrado en Barcelona hasta el pasado domingo, y tener la oportunidad de conocer a los atletas que forman parte de los 1.500 metros. Esto era algo que se perfilaba como un anhelo para este joven y que, gracias a la ONG y a su padre, ya forma parte del recuerdo vivo del mismo.

Pactada la sorpresa, como era lógico, al niño había que llevarlo engañado a la Ciudad Condal. Confirmado el viaje, la ocurrencia del padre fue decirle a su hijo que le había tocado un viaje que la Federación Andaluza de Atletismo había sorteado entre los jueces de toda la comunidad autónoma. "Era una cosa totalmente inventada por mí para darle credibilidad al asunto", comenta el impulsor de esta mentira piadosa. De igual modo, como las cosas había que hacerlas perfectamente para que no se descubriera la sorpresa, incluso el presidente de la federación, al conocer la historia, accedió a hacer de gancho y telefonar a casa de la familia para felicitar por este supuesto viaje. El chiquillo coge el teléfono y, acto seguido, llegaba el consiguiente "papa, te juro que me ha llamado el presidente -de la federación- y me ha dicho que es verdad lo de el viaje".

Con todo organizado, y el niño engañado por completo, "ahí que van los dos catetos de Utrera en su estreno aéreo", según relata el propio padre. Y en Barcelona aterrizaron. Cuando llegaron al hotel, qué sorpresa no se llevaría el chaval cuando se encontró a la selección española de atletismo, al completo, haciéndose una fotografía a las puertas del establecimiento hotelero y esperándole. Como era lógico, al ver aquel panorama, la cara del pequeño se iluminó por completo y, en medio de esa sorpresa, identificaba a sus ídolos.

Todo ello sin saber que, a continuación, lo iban a recibir los componentes del equipo de 1.500 metros, sus grandes ídolos. Entrega de unas zapatillas deportivas de las que el chaval estaba "enamorado hace mucho tiempo" y mas emoción y ojos lacrimosos; regalo de una camiseta de la selección y de dos entradas para el estadio; y, sin querer dejar escapar la oportunidad, fotografías y más fotografías con todos los allí presentes en su honor.

Tras este inolvidable momento para el padre y, sobre todo, para el hijo, ambos disfrutaron del campeonato y todas sus pruebas, en compañía del atleta natural de Utrera José Luis Cuenca. Todos ellos tuvieron la oportunidad de charlar con gente llegada desde toda Europa, compartiendo con ellos conversación y vivencias a las que el niño asistía anonadado por el crisol de culturas allí presentes "y que se daban cita unidas por una causa común: su querido atletismo".

Con mucha alegría por haber disfrutado uno de los momentos más felices en la vida del niño, padre e hijo, hijo y padre, volaron de vuelta a Andalucía, con el pleno agradecimiento a los miembros de la ONG organizadora, que hace "que la vida de estos niños sea mas llevadera y que sus deseos se hagan realidad". Porque como el de este joven de Utrera son muchos los pequeños deseos, tal y como su nombre indica de manera muy descriptiva, que intentan cumplir con su programa de solidaridad.

La vitamina D puede ser eficaz para evitar complicaciones alérgicas a un moho en pacientes con fibrosis quística

La vitamina D podría ser efectiva para el tratamiento y la prevención de la alergia a un tipo de moho que puede crear complicaciones en pacientes asmáticos y que afecta con frecuencia a pacientes con fibrosis quística, según han demostrado los resultados de una investigación de la Universidad Estatal de Louisiana y publicada en 'Journal of Clinical Investigation'.

Este moho ambiental, denominado 'Aspergillus fumigatus', es uno de los más prevalentes entre la población, aunque normalmente no se relaciona con ninguna enfermedad. Sin embargo, en los pacientes con asma y fibrosis quística puede provocar síntomas alérgicos, de hecho más del 15 por ciento de enfermos de fibrosis quística desarrollan una alergia severa denominada alergia broncopulmonar aspergillosis (ABPA).

El director de este estudio, el doctor Jay Kolls, ha explicado que dado que este moho es muy común, la investigación se ha centrado en identificar los factores que determinan por qué solo una tipo de pacientes desarrolla esta enfermedad, así como los factores que regulan la tolerancia o sensibilización al moho que influyen en la aparición del ABPA.

Para ello, el equipo analizó a dos grupos de pacientes con fibrosis quística, ambos con el 'A. fumigatus', pero sólo uno con ABPA. Los investigadores se centraron en las células y hormonas responsables de las respuestas alérgicas.

De este modo, encontraron una proteína llamada OX40L que resulta fundamental en las respuestas de las células Th2 al moho en células aisladas CD4+T de pacientes con ABPA y, además, observaron que este grupo tenía mejores respuestas de Th2 al 'A.fumigatus'.

Por otro lado, las células CD4+t del otro grupo tenían niveles más elevados de las proteínas FoxP3 and TGF-beta, fundamentales en el desarrollo de tolerancia a alérgenos. Así, los investigadores han descubierto que la elevada reactividad de Th2 en el grupo con ABPA está correlacionada con un nivel bajo de vitamina D en sangre.

Kolls ha señalado que añadir vitamina D no solamente reduce sustancialmente la producción de la proteína para producir una respuesta alérgica, sino que también aumenta la producción de proteínas que facilitan la tolerancia. El doctor ha subrayado que cerca de 30.000 personas en Estados Unidos sufren fibrosis quística y unas 70.000 en todo el mundo. Esta enfermedad provoca que el organismo produzca una mucosidad espesa y pegajosa que obstruye los pulmones, conduce a la infección y bloquea el páncreas, además bloquea las enzimas digestivas antes de que lleguen al intestino.

Igualmente, ha resaltado que diversos estudios demuestran que niveles bajos de vitamina D contribuyen a la aparición de enfermedades cardíacas, algunos tipos de cáncer o mayor riesgo de diabetes, pero también al desarrollo de asma y problemas respiratorios. Por ello, ha indicado que con este estudio "se aportan más evidencias de que esta vitamina está ampliamente relacionada con la salud humana".

Necesitan un trasplante de pulmón de donante vivo, pero lo impide la ley

Marisol y Maribel ya no pueden esperar. Su familia va a exigir una excepción a la Justicia.

Maribel y Marisol Oviedo son gemelas. Tienen 17 años. Desde que nacieron sufren fibrosis quística, una enfermedad genética que afecta a varios órganos, sobre todo al páncreas.

Están en lista de espera en el Instituto Nacional Central Único Coordinador de Ablación e Implante (INCUCAI). Pero por una traba jurídica, la operación no se concreta: "Necesitan un doble trasplante de pulmón de donante vivo, algo prohibido en el país, por lo que vamos a presentar un amparo o ver la posibilidad de hacerlo en Brasil", le contó a **Clarín**, Ernesto Oviedo, papá de las gemelas.

Luego de que cumplieran 15 años, las hermanitas sufrieron una fuerte recaída, incluso Maribel ya tiene inutilizado su pulmón izquierdo. Dos de los hermanos de las gemelas, Micaela y Omar, fallecieron de la misma enfermedad. "Por eso necesitamos el trasplante urgente", agrega Mariana, la mamá. La solución para la enfermedad es que "las chicas reciban un lóbulo en cada uno de sus pulmones -los pulmones tienen cinco lóbulos cada uno-, pero los donantes deben ser vivos para su mayor regeneración y absorción por parte de sus organismos", explica el padre. Como ese tipo de intervención está prohibida en la Argentina, el director del Ente Coordinador de Ablación e Implante Córdoba (ECODAIC), Horacio Bazán, aseguró que solicitará una excepción al INCUCAI: "Vamos a hacer una presentación por vía de excepción, respaldando el caso por cuestiones científicas y humanitarias".

El ministro de Salud de Córdoba, Oscar González informó: "Tomamos la decisión de acompañar a los padres en lo que hagan, el recurso de amparo o la tramitación de una excepción, que veo más difícil". Y agregó: "Creo que el recurso es lo más efectivo, que se hace para trasplantes de hígado. Si se concreta, la legislación establece que sea entre familiares para evitar el tráfico de órganos".

'Yo sigo intentándolo'

Jóvenes y familiares con Fibrosis Quística han comenzado por segundo año consecutivo el **Camino de Santiago**. Una oportunidad para que estos jóvenes se demuestren así mismos que pueden hacer una vida normal y compartir experiencias con personas en su misma situación. Esta es la segunda ocasión en la que la **Federación Española de Fibrosis Quística** organiza el Camino de Santiago, tras el éxito de la primera edición y de la ruta del Camino del Rocío, que la Federación realizó hace dos años.

Con el objetivo de fomentar el deporte y el intercambio de experiencias entre familias, nueve jóvenes con Fibrosis Quística se han echado la mochila a la espalda, y han comenzado esta experiencia con el apoyo de sus familiares. **'Hay gente que nos conocemos de antes y hay gente nueva. Nuestra relación de convivencia es muy intensa y muy emotiva. Intentamos hacer distintos talleres donde cada uno cuenta las distintas historias que ha vivido en el camino durante ese día. Cada uno tiene una visión distinta del camino que ha hecho, y a veces parecen hasta distintos'**, declara **Aisha Ramos**, directora de la Federación y que también acompaña al grupo en el camino.

El peregrinaje constará de seis etapas, las paradas se harán en las localidades de Tui, Enxertade, Pontevedra, Caldas do Rei, Padrón, Rúa de Francos y, finalmente, Santiago de Compostela, donde los participantes recibirán la Compostela y podrán asistir a la misa del peregrino en la Catedral de Santiago. En cada etapa recorrerán una media de 22 kilómetros, y será el próximo domingo cuando realicen los 8 últimos antes de llegar a la Catedral del Santo.

El objetivo según Aisha, **'A parte de que es un recorrido precioso, es hacer convivencia los jóvenes con Fibrosis Quística y sus familiares y amigos. Iniciamos esta aventura hace tres años, y vamos haciendo cada año una etapa distinta. Unos lo llevan mejor y otros peor. El problema en la fibrosis quística es la dificultad en respirar, y muchas veces se ahogan, pero bueno, lo vamos haciendo poco a poco y despacito. Hay unos que tienen una forma física mejor, y otros un poco peor, incluso tenemos algún trasplantado de pulmones y le cuesta un poco más'**.

La Fibrosis Quística es una enfermedad crónica de origen genético que afecta a diferentes órganos del cuerpo, sobre todo pulmones y páncreas, ocasionando una patología grave de tipo evolutivo, que hoy día no tiene curación.

Según explica Aisha, **'para ellos es un reto, y son los más motivados del grupo. Tenemos un autobús de apoyo por si hay algún percance, o alguno de ellos se encuentra muy cansado y no puede. Pero ellos son los primeros que dicen 'yo sigo intentándolo, yo sigo intentándolo'**.

El grupo está asistido por una enfermera, y un autobús les sigue los pasos por si hay algún percance. El camino, además, les está sirviendo para dar a conocer esta enfermedad entre los peregrinos y aldeanos que se encuentran. **'La verdad es que se sorprenden cuando conocen lo que es la enfermedad. Por ejemplo, cuando entramos en un albergue para que nos cuñaran la Compostela. La gente se sorprende y nos animan. Hemos tenido una muy buena acogida de las personas que nos encontramos por el camino'**, explica Aisha en un descanso del Camino.

La Federación Española de Fibrosis Quística pretende, también, fomentar la divulgación de la enfermedad mediante esta actividad. **'Pedimos que se investigue en la Fibrosis Quística, que es una gran desconocida en la sociedad española. Para encontrar algún tipo de cura para la enfermedad, ya que de momento la única solución es el trasplante pulmonar cuando la situación del paciente es muy grave. Y si hay más investigación, habrá nuevos medicamentos, que si por lo menos no la curan, si podrán ayudar a mantener un nivel y calidad de vida razonable'**, asegura la directora de la Federación.

En cuanto a la asistencia, desde la Federación se valora positivamente el trato recibido por estos Pacientes desde el colectivo de médicos y sanitarios. **'La asistencia es buena, pero pedimos que haya unas unidades de referencia completas en todas las Comunidades Autónomas** -Castilla la Mancha o la Rioja no disponen de estas unidades, por ejemplo-. **Falta también la implantación de screening en el diagnóstico neonatal en toda España, de momento está sólo en 8 comunidades. Con un diagnóstico neonatal se conseguiría un tratamiento precoz de la enfermedad.**

Por el momento, este grupo de jóvenes sigue luchando cada día por respirar, tal y como dice su lema, 'tu respiras sin pensar, yo solo pienso en respirar', y que ahora utilizan con más fuerza para que se lleve a cabo la Ley Antitabaco, de la cuál ellos serán , sin lugar a dudas, los grandes beneficiados, ya que para ellos **'el humo es la barrera contra nuestros pulmones'**.

Fibrosis quística: un problema genético frecuente en la Argentina

La enfermedad fibroquística del páncreas puede pasar desapercibida y causar estragos en el organismo. El "test del sudor" la diagnostica a tiempo.

Las gemelas Marisol y Maribel Oviedo que están luchando por un trasplante de pulmón con donante vivo, padecen fibrosis quística, uno de los males genéticos más frecuentes y graves de la raza blanca. Sal en la transpiración y la piel salada como recién salida del mar, pueden ser algunos indicios.

"Es la enfermedad genética, hereditaria, autosómica recesiva más frecuente en la raza blanca", explicó el Dr. Omar Pivetta, médico genetista, y agrega que la causa una mutación de un gen (CFTR) que interviene en la producción de sudor, jugos digestivos y moco. En líneas generales, provoca la formación y acumulación de un moco espeso y pegajoso, en los pulmones, los intestinos, el páncreas y el hígado, especialmente. El diagnóstico precoz es fundamental, tanto que "el 70% de los niños que no reciben ninguna atención mueren antes de cumplir el año".

La dificultad para respirar es el síntoma más común, "por la infección pulmonar crónica que provoca en la mayoría de los casos", aclaró el especialista. La incidencia en la Argentina supera a la media en América Latina: 1 de cada 30 personas es portadora sana de la mutación genética. Esto se debe a "la constitución de nuestra población, predominantemente caucásica", resaltó el Dr. Pivetta. Su diagnóstico precoz es fundamental, tanto que "el 70% de los niños que no reciben ninguna atención mueren antes de cumplir el año, mientras que, con los tratamientos de hoy en día, el 50% vive más de 46 años", según el genetista. En la detección juega un papel central una de las manifestaciones típicas de la enfermedad fibroquística: las grandes concentraciones de sal en el sudor y a través de la piel, motivo por el cual se la conoce también como "la enfermedad del beso salado". A partir de esta observación se inventó la prueba del sudor.

Medir el exceso de sal

Para detectar la fibrosis quística puede hacerse un examen preconcepcional, prenatal, neonatal o clínico/molecular. Los métodos son varios; el primero de ellos, obligatorio desde hace unos años, es el examen de screening neonatal. Se le extrae una gota de sangre del talón a todo recién nacido y se observa los niveles de una enzima pancreática, la tripsina inmuno reactiva. Pero este examen no es suficiente para confirmar el diagnóstico, y aquí entra en escena el "test del sudor".

La prueba demora alrededor de 40 minutos y revela la concentración anormal de sal que elimina el organismo en la transpiración. Se prescribe para niños que tuvieron un screening neonatal positivo, o para cualquier niño o adulto con síntomas sospechosos.

¿Cómo se procede después de un diagnóstico de enfermedad fibroquística? El Dr. Pivetta explicó que el tratamiento es "sintomático y de por vida": "En verano se le da más agua y más sal al paciente, porque tiene más riesgo de sufrir golpes de calor y deshidratarse. Y, para dar solución a la infección pulmonar, se aplican nebulizaciones y kinesioterapia para liberar la mucosidad". Enfatizó la importancia de detectar el problema a tiempo, para evitar "errores terapéuticos, pérdida de tiempo y un mayor daño pulmonar".

Los tratamientos actuales están progresando hacia una mejor calidad de vida para los pacientes con la enfermedad. El Dr. Pivetta destacó que en los últimos años "evolucionaron los tratamientos sintomáticos con mejores enzimas, antibióticos y suplementos nutricionales". También se avanzó en el campo de la kinesioterapia respiratoria y "existen más de 100 proyectos de investigaciones clínicas, en los que se están probando diferentes moléculas para el tratamiento básico de la enfermedad". Cuando el resto de los tratamientos no alcanzan, el especialista recalcó la posibilidad, como la que están buscando las gemelas, "del trasplante pulmonar y, si corresponde, el hepático".