



**Se extiende la
solidaridad**

**Apoyo a la
investigación
en Cardona,
Terrassa,
l'Hospitalet,
Barcelona...**

Pàgs. 14 a 19

Dia Nacional

**El moment
actual de la
Fibrosi
Quística**

pàg. 5

**Dia Mundial de
Malalties Rares**

**Reconocimiento
público a la
Dra. Teresa
Casals por su
labor de tantos
años**

pàg. 7

La batalla mèdico-científica



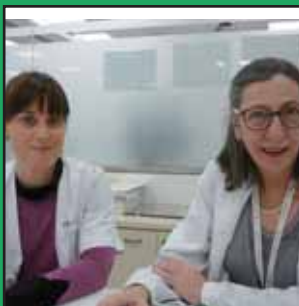
Dra. Anna Crespo
**"Saber-ho tot sobre el biofilm
de la pseudomonas, clau per
aturar la infecció crònica"**

Pág. 10



Sílvia Rodríguez
**"L'objectiu és potenciar
l'autonomia dels pacients i
les famílies amb noves guies"**

Pág. 11



Drs. Rosa Farré i Cristina Latre
**"Els pacients de FQ són els
més nostres per la confiança
que s'estableix amb ells"**

Pág. 12



Dra. Inés Loverdos
**"El repte és trobar
tractament farmacològic
per a totes les mutacions"**

Pág. 13

**El Dr. Josep Torrent-Farnell, nuevo responsable del
Àrea del Medicament del Servei Català de la Salut** Pág. 8

¿Qué es la FQ?

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad genética-hereditaria que afecta principalmente a los pulmones y al sistema digestivo. En los pulmones, en los que los efectos de la enfermedad son más devastadores, la FQ causa graves problemas respiratorios. En el tracto digestivo, las consecuencias de la FQ dificultan la absorción de los nutrientes durante la digestión. El defecto genético de la FQ se traduce en una alteración en el intercambio hidroelectrolítico de las glándulas de secreción exocrina.

Este hecho da lugar a la aparición de secreciones anormalmente viscosas con estancamiento y obstrucción de los ductos (canales glandulares) del pulmón, del páncreas, de los hepato-biliares, de las glándulas sudoríparas y del aparato reproductor en el varón. Un diagnóstico precoz puede mejorar la calidad de vida y prolongar la esperanza de los pacientes.

**DEDIQUEM AQUESTA
PUBLICACIÓ A TOTS
ELS NENS, JOVES I
ADULTS QUE LLUITEN
CONTRA LA MALALTIA I
A TOTS ELS QUE VAN
LLUITAR
CONTRA ELLA, I JA
HEM PERDUT. UNS I
ALTRES HAN ESTAT,
I CONTINUARAN SENT,
EL MOTIU DE LA
NOSTRA LLUITA**

Volem donar les gràcies, des d'aquestes pàgines, al suport que rebem d'Institucions del país per lluitar contra la Fibrosi Quística i per fer sentir la nostra veu a través de les pàgines de la revista que teniu a les mans.



Ajuntament de Barcelona



Ajuntament de L'Hospitalet



Ajuntament de Gavà



Generalitat de Catalunya

El tabac és perjudicial per a la salut. Fumar és contrari a una vida sana i saludable, tant pel fumador, com per a les persones del seu entorn. La cigarreta electrònica, perjudica igualment i ja s'ha prohibit el seu ús als hospitals i ambulatoris.

Trenca amb el tabac!

LOTERIA DE NADAL

Ja disposem a la seu social de l'Associació, dels talonaris de loteria per aquest Nadal. Enguany els números són:

60.876 i 78.023

Com sempre, necessitem la vostra col·laboració per vendre el màxim nombre de talonaris possibles.

Us animem a que us poseu en contacte amb l'Associació al telèfon 934272228. Estaran disponibles a partir de l'1 de setembre

Animeu-vos i ajudeu-nos a vendre tota la loteria!

Nuevas empresas colaboradoras que dan ayuda a la Asociación en su lucha contra la enfermedad: Santiveri, Oxigen Salud, Air Liquide, Gilead, Vértex. A todas ellas, muchas gracias de nuevo.

Tots units fent pinya!!

Una associació sense ànim de lucre, com ho és l'Associació Catalana de Fibrosi Quística, és una entitat on l'objectiu no és l'obtenció de cap benefici econòmic sinó que persegueix una finalitat social, altruista, humanitària i comunitària. És per aquest motiu, que les persones que formen part de la Junta Directiva de l'Associació Catalana de Fibrosi Quística dediquen el seu temps i treballen per a les persones amb Fibrosi Quística i els seus familiars de manera totalment altruista. Tots els recursos econòmics procedents de les diferents activitats i programes que portem a terme van directament a la millora de les unitats de Fibrosi Quística a Catalunya (Hospital Vall d'Hebron, Hospital de Sabadell-Parc Taulí i Hospital Infantil Sant Joan de Déu) i a donar suport a la investigació, en concret als dos grups de recerca sobre la Fibrosi Quística que estan treballant a Catalunya: l'Institut d'Investigació Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL) i l'Institut de Bioenginyeria de Catalunya (IBEC).

La principal font de finançament de l'Associació Catalana de Fibrosi Quística són les quotes dels associats i associades. Aquestes quotes serveixen per mantenir la mínima estructura administrativa de l'Associació i no ens permeten contribuir al suport de les Unitats d'atenció a malalts i familiars ni tampoc a les unitats de recerca. Gràcies a aquesta estructura administrativa i de gestió que tenim, a la feina desinteressada i constant dels membres de la Junta Directiva, als voluntaris altruistes, i a moltes persones i empreses solidàries estem aconseguint grans èxits per anar millorant la

qualitat i esperança de vida dels nens i joves amb Fibrosi Quística.

No som una consultora, no som una empresa, no som una gestoria, no som un club social. Som molt més que tot això junt, som gent que vivim i treballem per i per a millorar les condicions de vida dels afectats i les seves famílies i per seguir lluitant amb l'objectiu d'aconseguir curar la Fibrosi Quística. Ho fem perquè volem però també us volem enviar un missatge d'ànim i d'entusiasme perquè us animeu com a socis i amics de l'Associació Catalana de Fibrosi Quística a ajudar-



nos i a treballar conjuntament per millorar el dia a dia. Ens calen fer moltes més coses per curar la Fibrosi Quística. Però ens cal l'esforç de tots plegats per ser més forts i per multiplicar els esforços o no hi haurà avenços tant ràpids com els que desitgem. És ara que hem d'estar més units que mai i treballar en la mateixa direcció, així que us animem a ajudar-nos, a aportar idees i iniciatives, a col·laborar amb l'entitat en la mesura de les vostres possibilitats, a fer pinya entre tots per continuar millorant la qualitat de vida dels nostres afectats.

Direcció i edició:

Associació Catalana de Fibrosi Quística
(Associada a la Federación Española de Fibrosis Quística)
Passeig Reina Elisenda de Montcada, 5
08034 BARCELONA
Tel i Fax: 93 427 22 28
E-mail: fqatalana@fibrosiquistica.org
<http://www.fibrosiquistica.org>

Producció i Publicitat:

ÀMBAR COMUNICACIÓ, SL
Ronda del Moli, 60
08629 TORRELLES DE LLOBREGAT
Tel. i Fax: 93 689 05 14
E-mail: ambar@periodistes.org
Fotografies: Associació Catalana FQ
Impressió: YOSIL
08901 L'HOSPITALET DE LLOBREGAT
(Barcelona)

Junta Directiva de l'Associació

President: Celestino Raya Rivas
Vicepresident: Pedro Gaona Sorando
Tresorera: Bàrbara Soler Fuentes
Secretari: Francisco José Godoy Navas
Vocals: Josefina Romero Carrillo
Joana Wilhelm
Josep Maria Pujol i Boira
José Manuel Noguera Correa
Ruth Morejón de Giron Pastor
Estelle Delangle
Rosa M^a Díaz Pascual
Francisco García Barrios
Mónica Recio Valcárcel

Coordinadora: Nuria Sanz León
Administratiu: Jordi San Martín
Voluntàries: Mercedes Bielsa
Montserrat Vila

per a **vèncer** la fibrosi quística
es distribueix als associats, administracions públiques, entitats sanitàries de suport, hospitals, etc.

EDICIÓ QUADRIMESTRAL. Tirada d'aquest número: 1.500 exemplars

per a **vèncer** la fibrosi quística
manifesta l'opinió de l'Associació específicament als Editorials.
Els articles signats expressen l'opinió dels seus autors, que l'Associació no té per què compartir necessàriament.

Associació Declarada d'Utilitat Pública

L'ESFORÇ DIVULGATIU

Assemblea (al març) i jornada formativa (al novembre)

Pensions contributives i no contributives pels afectats de FQ

El passat dissabte dia 12 de març, a les 10 hores, va tenir lloc l'Assemblea General de Socis, a la sala d'actes de la seu social de l'associació.

L'assemblea va començar puntualment i la va obrir el president de l'associació, Celestino Raya, i el vicepresident, Pedro Gaona. Després de visualitzar un vídeo de les activitats realitzades durant el 2015, van fer repàs en detall de la memòria d'activitats. Després van enumerar una per una les línies d'actuació del 2016. Després de ser aprovades per unanimitat, la tesorera de l'associació, Bàrbara Soler, va procedir a explicar el balanç de comptes de 2015 i el pressupost previst pel 2016. A continuació es va votar els documents que van ser també aprovats per unanimitat. A continuació es va obrir el torn de precís i preguntes, i es va donar per acabada l'assemblea.

La jornada va finalitzar amb un pisolabis que va ser un moment de trobada i on vàrem poder compartir instants fabulosos amb altres famílies.

Uns mesos abans, el 10 de novembre del 2015 va tenir lloc la Jornada formativa anual que convoca l'Associació, en aquesta ocasió per parlar de dos temes de notable importància pels afectats i les famílies. D'una banda, els ajuts, els avantatges a la contractació i l'accés a les pensions públiques, contributives i no contributives, pels afectats per la malaltia i de l'altra, les intervencions del treball social a les Unitats de FQ dels diferents hospitals referents. En els dos primers casos, van participar els advocats Miguel Arenas i Ernest Garcia, especialistes



A dalt, una imatge de l'assemblea del març i de la Jornada Formativa del novembre del 2015. A baix, els advocats del Col·lectiu Ronda amb les plaques d'agraïment per la seva tasca que els hi vam lliurar, després de la seva xerrada.

jurídics en Seguretat Social del despatx d'advocats Col·lectiu Ronda de Barcelona. Pel que fa a la intervenció dels treballadors socials en les unitats de FQ, vam convidar la Sra Maria Dolors González, treballadora social de l'Hospital de Sabadell /Parc Taulí.

Els dos advocats van referir-se als drets que tenen els afectats per FQ a acollir-se a les pensions contributives i no contributives en funció de les diverses característiques i aprofitant els buits legals que existeixen en la legislació actual. Van explicar, amb tot detall, les possibilitats d'aconseguir la gran invalidesa o les invalideses absolutes i totals o les diverses bonificacions existents per les contractacions de persones amb discapacitats o per la creació de cooperatives. Les possibilitats són tan àmplies que van aconsellar als afectats exposar els seus casos concrets per tramitar els ajuts de manera individualitzada i, en qualsevol cas, assistir al despatx d'advocats per esbrinar les possibilitats legals de cada cas. També la Sra. González va comentar extensament les tramitacions que efectuen.

Les sessions es van desenvolupar a la seu de l'Associació que estava plena de gom a gom com és habitual. Al final de les xerrades i després d'un animat debat, es va procedir a entregar dues plaques d'agraïment als advocats que tramiten els ajuts i que són col·laboradors asidus de l'entitat. Amb anterioritat s'havia fet l'assemblea extraordinària per tal d'aprovar una modificació d'estatuts, que era preceptiva.

LA PROPERA JORNADA FORMATIVA DE L'ACFQ (assaigs clínics, nous medicaments, novetats de la conferència americana, transplantaments, infermeria i fisioteràpia) EL 26 DE NOVEMBRE DE 2016. Preneu nota.

quat

L'ESFORÇ DIVULGATIU

27 d'abril: Dia Nacional de la Fibrosi Quística

Jornada divulgativa a l'Hospitalet sobre l'estat de la malaltia i la recerca biomèdica

L'Institut de Bioenginyeria de Catalunya (IBEC), juntament amb Pessics de Ciència i l'Associació (ACFQ) va celebrar el Dia Nacional de la Fibrosi Quística amb una jornada divulgativa sota el títol de "El present i el futur de la Fibrosi Quística", a la sala Barradas de l'Hospitalet.

A la taula rodona estaven convidats la doctora Montserrat Bosque, cap de la Unitat de FQ de l'hospital del Parc Taulí i responsable de la Unitat de Pneumologia i Alèrgia pediàtriques; el Dr Javier de Gracia, responsable d'adults de la Unitat de FQ de la Vall d'Hebrón; el Dr Jordi Costa de la Unitat de Pneumologia pediàtrica i Fibrosi Quística de Sant Joan de Déu; els investigadors Eduard Torrents, de l'IBEC, i Josep Maria Aran, de l'IDIBELL, i el president de l'Associació Celestino Raya. Tots ells moderats pel professor Josep Samitier, director de l'IBEC, que presidia la taula inaugural juntament amb el regidor de Benestar Social de l'Ajuntament de l'Hospitalet, Jesús Husillos —en substitució de l'alcaldessa que va excusar la seva presència—, el Dr. Jaume Reventós, director de l'IDIBELL i el Dr. Antoni Andreu, director general de Recerca i Innovació en Salut de la Generalitat de Catalunya.

L'objectiu de la trobada, en paraules del professor Samitier, era sortir a la palestra per explicar què hi ha darrere de les múltiples línies d'investigació que es porten a terme en els dos instituts de recerca més importants en aquesta matèria i contrastar els nous coneixements dels investigadors amb el treball pràctic que desenvolupen les



A la fotografia de dalt, el professor Samitier, els doctors Reventós i Andreu, acompanyats del tinent d'alcalde Jesús Husillos (al mig). A la foto de baix, Celestino Raya, Josep M. Arán, Eduard Torrents, Jordi Costa, Javier de Gracia, Montserrat Bosque i Josep Samitier, de dreta a esquerra.

unitats de FQ i també amb els anhels, les esperances i els ritmes que imposen els malalts, les famílies i la mateixa Associació Catalana de FQ. Paraules, que el Dr. Reventós va ratificar tot expressant l'oportunitat de compartir els èxits que produeix el coneixement que acumulen els més de 1200 investigadors de l'IDIBELL i l'evolució de la recerca científica en els darrers 30 anys que han posicionat Catalunya en un nivell de qualitat molt significatiu, posat en perill en aquests darrers anys per les retallades pressupostàries. Després d'afirmar que les societats avançades no es poden permetre el luxe de retallar en investigació, va reclamar una atenció preferent pels avenços que apunten i per la constància i l'audàcia dels nostres investigadors.

Per la seva banda, el director general, va posar l'accent en la recerca que s'està desenvolupant al voltant de les malalties genètiques i la importància d'avançar en un terreny tan complex que apunta a la mateixa essència de la naturalesa i en aquest sentit va assenyalar l'enorme entusiasme que detecta en metges i investigadors per aconseguir resultats pràctics per tractar malalties com la FQ. Després d'afirmar que "la recerca és futur" i que sempre calen més recursos dels que les institucions poden dedicar, va expressar la seva gratitud a les associacions de malalts que, amb la seva força i la seva pressió social, treballen a favor del coneixement d'una manera encomiable. Per la seva banda el regidor de Benestar va destacar també els

notables avenços científics dels darrers anys i es va mostrar molt satisfet que l'Hospitalet fos aquest any el municipi escollit per la celebració del Dia Nacional de la FQ.

Ja posats en matèria la Dra. Bosque va fer un repàs exhaustiu a l'evolució de la malaltia en els darrers anys, recordant els inicis de la Unitat de FQ del Parc Taulí, l'any 1978, i com ha passat de ser una malaltia exclusiva de nens a ser ja ara una malaltia també d'adults per la cronificació que s'ha aconseguit gràcies a les noves tècniques i a l'aplicació dels nous coneixements. Va comentar que dels 154 malalts que tracten a Sabadell, hi ha malalts de totes les edats, des de petits de mesos fins a persones que estan a prop dels 60 anys. I va recordar així

continúa a la pàg. següent

Ya está en funcionamiento la nueva web de la entidad



La nueva web de la entidad que estaba en construcción en los últimos meses, ya se encuentra totalmente operativa. Lo importante es que se convierta en una auténtica herramienta de conocimiento y participación y para eso es imprescindible que nos la hagamos nuestra y la utilicemos a menudo. Como explicaba José Manuel Malón en estas mismas páginas la web está pensada para interesar especialmente a la gente joven por su implicación en las redes sociales y se ha de abrir a todos los sectores y a todos los afectados. Para consultarla entrar en: www.fibrosiquistica.org

vé de la pàg. anterior

mateix, que aquesta és una malaltia multisistèmica que requereix una medicina multidisciplinària basada amb el tipus d'assistència que fan les Unitats de FQ i que és el que explica, entre d'altres causes, els avenços aconseguits.

El Dr. De Gracia va referir-se també a l'evolució de la malaltia i a la seva experiència en la Unitat de referència de Barcelona, a l'Hospital de la Vall d'Hebrón, de manera concreta a la unitat d'adults. Va explicar que hi ha dos tipus de malalts: els que es diagnostiquen de grans, amb afectacions menys greus i els que provenen de l'assistència infantil, que han cronificat bastant la malaltia però que són casos generalment més greus. A la Vall d'Hebrón es tracten infants i adults, junts però no barrejats, amb una intensa relació amb les famílies, de manera que el traspàs de l'atenció d'infants a adults es fa d'una manera mòdica, sense cap trauma però sí amb una dedicació especial, perquè cal explicar a l'adolescent que, a partir d'ara, la màxima responsabilitat de mantenir-se en les millors condicions ja no és cosa dels pares sinó d'un mateix. Això ha possibilitat que l'atenció d'adults, dels joves afectats, s'hagi normalitzat perquè es tracte de joves que treballen, estudien, van a la Universitat, es casen, fan una vida el més normalitzada possible, gràcies a la alta supervivència i a les millores en els

tractaments i la qualitat de vida. A això va ajudar molt, recordava el Dr De Gracia la fórmula del criatge neonatal, vigent des de fa 16 anys i que ha permès l'estat actual de la malaltia. Va referir-se concretament a que "estem en el millor moment de la història de la FQ", amb uns últims "10 anys molt bons" i amb un horitzó molt proper de control absolut de la malaltia.

Sobre els èxits del criatge neonatal i la incidència de la malaltia, va parlar el Dr Jordi Costa de Sant Joan de Déu on les xifres indiquen que aproximadament es dona un cas de FQ per cada pràcticament 7000 naixements. Va detallar el procediment que es fa servir pel criatge, fins i tot en els casos que es produeixen falsos positius, la utilització del test de la suor i la detecció de les diferents mutacions de la malaltia i els diferents casos que s'acostumen a donar quan finalment es diagnostica la malaltia. Va referir-se al Consell Genètic i va expressar el seu convenciment que s'avança a passos gegantins pel control de la FQ.

Els Drs Torrents i Aran, per la seva banda, en successives intervencions — molt il·lustratives i detallades— van explicar els avenços en les línies d'investigació que estan portant a terme en els seus respectius instituts de recerca, l'IBEC i l'IDIBELL. El primer d'ells es va referir als treballs del laboratori de microbiologia per descobrir per què el bacteri que infecta els pulmons del

malalt li agrada tant viure en el moc pulmonar i les diferents maneres d'atacar-lo, a través de nous antibiòtics — que eviten la divisió dels bacteris— i va comentar les noves línies que s'estan posant en marxa al voltant de les "soques atenuades" i els "anticossos protectors" i els avenços dels sis equips de recerca bàsica de l'IBEC per descobrir per què els bacteris produeixen biofilm i per què infecten.

Per la seva banda, el Dr. Aran va referir-se als treballs del laboratori de genètica molecular de l'IDIBELL on s'estan realitzant múltiples investigacions dirigides a conèixer el funcionament de les defenses internes i com millorar la resposta a les diferents afectacions.

Per últim, Celestino Raya, el president de l'Associació va agrair la presència dels múltiples professionals, afectats i familiars presents en la sessió, i l'esforç de metges, investigadors i Administracions per lluitar contra la malaltia. Va referir-se també als progressos que ha experimentat la malaltia, els beneficis ingents del criatge i l'especialització i entusiasme de les Unitats dels hospitals referents, així com l'enorme treball de les famílies dels afectats que contribueixen amb el seu esforç a fer visible la malaltia i a sensibilitzar una societat solidària com la nostra per aconseguir recursos que permetin que les línies de recerca es mantinguin i s'aprofundeixin.

L'ESFORÇ DIVULGATIU

Dia Mundial de Malalties Rares Reconocimiento a la Dra Casals por su contribución a la lucha contra la FQ

Este año el Día Mundial de las Enfermedades Minoritarias tuvo lugar el día 29 de febrero. Con motivo de la efeméride, la Comisión gestora en Cataluña organizó el acto central en el Paraninfo de la Facultad de Medicina del Hospital Clínico de Barcelona. Durante la jornada se trataron temas tan importantes como el reto del conocimiento y la investigación en las enfermedades minoritarias o la necesidad de trabajar multidisciplinariamente para tratar este tipo de enfermedades, en una mesa donde había representantes de los profesionales sanitarios y de la administración.

En el acto central del Día Mundial, la Comisión gestora otorgó un reconocimiento por el compromiso profesional a favor de las Enfermedades Minoritarias y por su trayectoria como investigadora a la Dra. Teresa Casals.

La Dra. Teresa Casals con el grupo que dirige fue pionera en el diagnóstico neonatal de la Fibrosis Quística (FQ), contribuyó a la caracterización de un gran número de mutaciones en pacientes de Fibrosis Quística, participó en la definición de la intervención del gen CFTR en fenotipos diferentes a la FQ, y contribuyó al



A dalt, la taula del Dia Mundial. Al mig el nostre president presentant els mèrits de la Dra Casals i a baix, la Dra Casals, agraint el reconeixement.

estudio del origen de las principales mutaciones que la causan en la

población europea. Fue miembro de la Comisión de seguimiento y responsable Molecular del programa de cribado neonatal de la Fibrosis Quística implantado en 1999 en Cataluña y pionero en el Estado Español, hasta el 2012.

Por toda su trayectoria profesional y el apoyo continuado de asesoramiento a las familias y afectados de Fibrosis Quística, la Asociación Catalana de Fibrosis Quística, presentó la candidatura de la Dra. Teresa Casals a la Comisión Gestora del Día Mundial de Enfermedades Minoritarias de Cataluña y fue aceptada.

También se reconoció al Dr. Norberto Ventura y al Modelo de atención integral y multidisciplinario, a la Unidad de Enfermedades Minoritarias del Hospital Vall de Hebrón por su contribución a difundir, concienciar y favorecer la investigación en estas enfermedades, y por su compromiso continuado con las enfermedades minoritarias, aportando un soplo de esperanza para los afectados y sus familias.

Muchas gracias Teresa, des de la Asociación Catalana de Fibrosis Quística por todos estos años de trabajo y por tú gran profesionalidad y cariño.

Volem agrair des d'aquestes pàgines, a tots els socis, col·laboradors, empreses i amics de l'Associació que fan donacions i organitzen activitats per continuar la lluita contra la fibrosi quística, la seva generositat i entrega i el seu extraordinari esperit solidari. Sense el seu esforç i la seva empenta no podríem mantenir la col·laboració econòmica per millorar les unitats que atenen els nostres malalts i no podríem contribuir a la recerca biomèdica contra la malaltia.

L'ESFORÇ DIVULGATIU

El nuevo Plan de Salud de Catalunya prevé reducir el tabaquismo en un 24%

El Plan de Salud de Catalunya (2016-2020) que fue presentado en Barcelona a mediados de julio por el nuevo conseller de Sanitat del gobierno de la Generalitat, Toni Comín, presenta algunas novedades reseñables respecto del anterior, entre ellas una que resulta especialmente sensible para nuestro colectivo: reducir la prevalencia del tabaquismo entre los catalanes un 24%. El Plan incluye también cinco novedades respecto del anterior. Una de ellas, que también es importante para nosotros, se refiere a la promoción de la investigación y la innovación, mediante el desarrollo del Plan Estratégico de Investigación e Innovación en salud (PERIS 2016-2020). El Plan da prioridad a nueve áreas de salud, dos de las cuales se refieren a las enfermedades minoritarias y a las respiratorias. También se contempla un reforzamiento del papel de los profesionales de la salud que tendrán más participación en la toma de decisiones y podrán desarrollar sus tareas con formas nuevas y adaptadas al nuevo modelo de atención.

El Dr Torrent-Farnell nuevo responsable del área del medicamento del SCS

El conseller de Sanitat, Toni Comín, nombró el pasado mes de abril al Dr. Josep Torrent-Farnell, nuevo responsable del Área del Medicamento del Servei Català de la Salut. El Dr. Torrent-Farnell, que se ha destacado por su labor en pro de visibilizar las enfermedades minoritarias, fue premio Eurordis y persona muy próxima a nuestra Asociación por la sensibilidad que demuestra hacia nuestro colectivo. El Dr. Torrent fue entrevistado en el número anterior de esta revista, y allí defendía un esfuerzo mayor de la Administración para favorecer la investigación en torno a las enfermedades minoritarias y a su vez un impulso desde los profesionales y la sociedad en su conjunto para empoderar a los afectados por este tipo de enfermedades.

Su nombramiento como responsable del área del medicamento del sistema catalán de salud no hace más que reconocer su valía profesional y su talante respecto de las enfermedades minoritarias. Desde aquí le felicitamos y le deseamos éxitos en su nueva dedicación.

El II Concert contra la Fibrosi Quística aconseguix els seus objectius divulgadors i de suport

El 28 d'octubre passat, al saló d'actes dels Jesuïtes Sarríà-Sant Ignasi es va fer el segon concert benèfic per a la Fibrosi Quística, com a continuació del que es va organitzar a l'octubre del 2013. El concert del 2013 es va pensar com una activitat més de solidaritat per a la recerca de l'Associació i aquest segon va entrar a formar part de les tasques que porta a terme la Xarxa de Familiars i Amics GariCano que compareix amb nosaltres els objectius generals de difondre la FQ i els esforços i les esperances quotidianes dels afectats i les famílies que lluitem per vèncer la malaltia. A més, l'objectiu del concert és també difondre les vivències de tots plegats i recaptar fons per a la recerca i la millora dels mitjans i recursos que els infants i les seves famílies necessiten. En aquest sentit, cal agrair l'esforç de la Berta i el Joan (estudiants de medicina sensibilitzats per la FQ) que s'encarreguen de l'organització.

Tant el programa musical com les coreografies dels balls estaven pensats per a tots els públics i igualment els músics i els ballarins que intervenien van participar de forma totalment desinteressada. El preu de venda de l'entrada era de 5 euros i hi havia una fila zero per a tots aquells que no van poder assistir però volien participar igualment en la recaptació de fons. Després d'una breu introducció a l'acte per part del Xavier Gari



i la Imma Cano i de la Dra Sílvia Gartner, va cantar una peça acompanyada de piano, la Maria Gari—germana de la Marta, afectada per la FQ— i a continuació va intervenir la coral jove dels Jesuïtes de Sarríà que van interpretar "Don't Stop Believing". Després, l'Escola de Dansa de Menchu Duran va participar amb quatre peces i la companyia de Claqué Coco Comín va intervenir durant el passatge d'un vídeo de la Marta Gari. Finalment va participar el quartet musical Ad Libitum i va fer el comiat el nostre president, Celestino Raya.

L'ESFORÇ DIVULGATIU

Art per a respirar: El arte al servicio de la difusión y la solidaridad

El sábado 7 de mayo, a lo largo de toda la jornada, tuvo lugar en el Centro Cultural Bellvitge de l'Hospitalet una Jornada Artística solidaria en beneficio de la Fibrosis Quística, donde se pudieron ver distintas actuaciones de teatro, danza, música y humor divididas en dos partes: una matinal para niños y otra para adultos por la tarde, hasta pasadas las diez de la noche. En el vestíbulo del Centro también estuvo expuesta durante todo el tiempo una muestra de fotografía e ilustración en un intento de aunar las artes visuales en un sólo espacio y durante una jornada completa. El precio de la entrada, que era de 15 euros para todo el día, de 7 para la sesión matinal y de 12 para la sesión de tarde, estaba destinado íntegramente para la Asociación. En la sesión matinal hubo un espectáculo musical con títeres para los más



pequeños, a cargo de Inspira teatre, después cuenta cuentos teatral a cargo de Campi qui pugui, más tarde un cuento teatralizado sobre la vida con FQ a cargo de Mela Maluenda, para terminar con un espectáculo de animación con zancos protagonizado por Valentina Calandriello y Nicolás Rivero. Tras la comida, Toni Climent presentó, como maestro de ceremonias, el conjunto de la iniciativa y explicó la relación entre el arte y, en este caso, la FQ, para recibir de inmediato a Meugenio, que rememoró al inmortal humorista. Después Pura Vida Teatro puso en escena El Primer Paso, una pieza teatral corta sobre los miedos y las etiquetas con un toque de comedia, para dejar paso a Edu Mutante, un artista del humor que hizo sonreír al público con sus imitaciones y sus bromas. A continuación, la Associació Moviment i Expressió

puso en escena una pieza de danza y teatro a cargo de bailarines y bailarinas con diversas capacidades artísticas y motrices para componer un espectáculo muy visual y estético: Me oyes, me ves, me respiras... te bailo. Y para cerrar, Comando Impro, puso en marcha un atrevido espectáculo cómico de improvisación a partir de las intervenciones del público.

Por la noche, se puso un final musical a la jornada con la actuación del grupo de Folk-rock Korczak, el flamenco fusión de Izà, el pop-rock de Setembre y la actuación de Luis Robisco y Yasmína Prats que pusieron el colofón a la jornada.

Desde aquí queremos agradecer el esfuerzo a la organización y la calidad y profesionalidad de los participantes que dedicaron una parte muy importante de su trabajo, de su arte y de su tiempo a la

solidaridad en nuestra batalla colectiva contra la enfermedad.



HAZTE DONANTE DE ÓRGANOS

Generalitat de Catalunya
canalsalut.net

www20.gencat.cat/portal/site/canalsalut/

Donació i trasplantament

Tot el que cal saber per donar vida

UCAIT - Organització Catalana de Trasplantaments

UCAIT és l'organització catalana que promou, coordina i gestiona les activitats de donació i trasplantament d'òrgans i teixits humans a Catalunya.

Barcelona

UCAIT és una organització sense ànim de lucre que treballa per aconseguir més donadors i més òrgans disponibles per trasplantar als pacients que ho necessiten.

UCAIT és una organització sense ànim de lucre que treballa per aconseguir més donadors i més òrgans disponibles per trasplantar als pacients que ho necessiten.

nou

Entrevista amb la Dra Anna Crespo, investigadora de l'IBEC

“Conèixer el biofilm que forma la *pseudomonas* és la clau per combatre la infecció crònica pulmonar”

Vèncer.- Dra Crespo, en l'exposició que va fer el Dr Torrents durant la jornada commemorativa del Dia Nacional contra la FQ, ens va cridar molt l'atenció l'interès del seu grup de recerca envers el biofilm que provoca la *Pseudomonas aeruginosa* en els pulmons dels afectats. Consideren vostès que aquest és un camí efectiu per acabar —mitjançant els fàrmacs que es puguin crear al respecte—, amb la colonització reiterada per aquest bacteri?

Dra. Anna Crespo.- Crec que estudiar com es forma el biofilm de *Pseudomonas aeruginosa* és la clau per combatre la infecció crònica d'aquesta en el pulmó. Si som capaços d'entendre el mecanisme de formació del biofilm podrem evitar el creixement de *Pseudomonas* en els pulmons així com dissenyar noves estratègies per la seva eradicació. A més, no tan sols estudiem com es forma el biofilm o com el podem eliminar, sinó que també estudiem noves molècules antimicrobianes que actuïn en aquestes situacions d'infeccions cròniques.

Vèncer.- Actua sempre igual el biofilm del bacteri, o ho fa en funció de quin sigui el tipus de deficiència gènica dels malalts?

Dra. A.C.- El biofilm és el resultat d'un creixement bacterià adherit a qualsevol superfície. Per tant, *Pseudomonas aeruginosa* podrà créixer adherida al pulmó independentment del tipus de deficiència gènica que puguin presentar els malalts.

Vèncer.- En quin punt es troba la recerca sobre aquesta qüestió?

Com sempre, des que una molècula surt del laboratori fins que arriba al mercat i és útil, poden passar gairebé deu anys

Dra. A.C.- Actualment, ha avançat la recerca bàsica sobre els biofilms bacterians de manera significativa. S'han trobat mecanismes importants que eviten a les bacteries poder for-

mar el biofilm. Tot i així, la recerca centrada en biofilms es bastant actual, i creiem que encara queden uns quants anys per entendre aquest tipus d'infecció i així, el coneixement total sobre com es formen.

Vèncer.- Amb quines dificultats bàsiques s'hi han trobat?

Dra. A.C.- Una de les dificultats que es presenten durant l'estudi de biofilms és l'alta heterogeneïtat de bacteries dins d'un biofilm i la capacitat que tenen de modificar el seu genoma, mitjançant mutacions en el bacteri per evadir els antibiòtics i les pròpies cèl·lules del nostre sistema immune.

Vèncer.- Són vostès optimistes respecte dels resultats pràctics de les seves investigacions sobre el biofilm en particular?

Dra. A.C.- I tant! tot i així, a vegades dins del laboratori sembla que la recerca fa passos de formiga, però quan s'observa de manera global, es pot dir que la suma de tots els passos junt amb la recerca d'altres investigadors, signifiquen passos d'elefant. Per tant, som optimistes en trobar algun mecanisme que pugui evitar la infecció bacteriana en els pulmons.

Vèncer.- De quin temps estariem parlant per poder disposar d'elements farmacològics adequats per mitigar la greu afectació del bacteri sobre el sistema respiratori dels afectats de FQ?

Dra. A.C.- És difícil de calcular exactament quin serà el moment en que podrem evitar la formació de biofilms, ja que des que una molècula surt del laboratori fins que arriba al mercat poden passar gairebé 10 anys. Tot i així, estic segura que aviat es trobarà el mecanisme per tal de evitar la formació de biofilms així com les infeccions cròniques. O bé algun mecanisme que pugui permetre l'alliberament dels antibiòtics directament dins el biofilm per poder combatre específicament el bacteri en el lloc on està creixent.

Vèncer.- Quines són les previsions de l'IBEC per encetar noves línies de recerca que repercutixin sobre els malalts de FQ?

R. F.- Actualment l'IBEC està apostant cada cop més per endinsar-se en l'anàlisi d'infeccions cròniques donant suport a l'estudi de biofilms. Tenim infraestructures per a que el grup pugui realitzar recerca bàsica (entendre el mecanisme de formació de biofilm) com també aplicada (provant molècules per



evitar el biofilm i de mecanismes basats en nanopartícules per l'alliberament de l'antibiòtic dins el biofilm). A més, tenim col·laboracions amb diferents grups de l'IBEC com amb d'altres centres de recerca externs, l'IRB o VHIR, per tal de obtenir el màxim de recursos i avançar més ràpidament en la recerca sobre els biofilms que forma *Pseudomonas aeruginosa*.

Vèncer.- Si comparem el nivell de recerca sobre infeccions cròniques, en quin punt estariem respecte dels països més avançats?

Dra. A.C.- La recerca en el nostre país es prou bona, malgrat trobar-nos en una època econòmicament desfavorable. Existeixen grups de recerca de malalties infeccioses molt importants que fan recerca de qualitat molt comparable amb la resta de països més avançats econòmicament. Cal destacar que la recerca sobre infeccions bacterianes no és la més afavorida econòmicament, almenys en el nostre país. Tot i així, en els pròxims anys l'estudi d'infeccions cròniques serà primordial ja que augmentaran les resistències als actuals antibiòtics.

LA BATALLA MÈDICO-CIENTÍFICA

Entrevista amb la infermera Sílvia Rodríguez, de l'Hospital Sant Joan de Déu

“Proper objectiu: afavorir l'autonomia dels pacients i las famílies amb noves guies clíniques”

Vèncer.- Des de la perspectiva d'infermeria, quines van ser les més importants aportacions de la Conferència sobre FQ a Basilea?

Sílvia Rodríguez.- Com cada any ens trobem totes les infermeres que formem part del grup internacional d'infermeres especialitzades en FQ. Enguany el tema

vaig parlar sobretot de les novetats en el maneig de la malaltia per part d'infermeria i la incorporació de nous mitjans telemàtics per mantenir el contacte entre els pacients/famílies amb tot l'equip de FQ per tal de solventar dubtes i/o problemes que els puguin anar surgint. També vaig poder fer una petita introducció dels projectes de millora que tenim pensats per a un futur.

Vèncer.- Quines són les principals resistències amb que us trobeu els professionals d'infermeria amb els pacients infantils de la malaltia?

S. R.- Pel que fa als dispositius per l'administració dels tractaments val a dir que cada cop en disposem de més tipus i que s'adapten a les diferents edats dels nens, sobretot en el cas de les teràpies inhalades. Pel que fa a l'administració de medicació per via endovenosa, a la nostra unitat ens ha funcionat molt bé la canalització d'un catèter més llarg que els

que s'han utilitzat fins ara, que evita les multipuncions dins d'un mateix tractament i que permet fer tot el tractament a domicili ajudant al pacient i a la seva família a tenir una millor qualitat de vida i a ser més autònoms, tot i que segueixen acudint a la unitat per a controls setmanals mentre estan en tractament endovenós. Pel que fa a l'actitud del nen, depèn tant de l'edat com de la seva capacitat d'adaptació i sobretot de la família. Cada nen i cada família són diferents. En el nen més petit (el preescolar) sobretot és la por a sentir dolor i el desconeixement el que pot portar més problemes i s'ha d'anar molt a poc a poc i sobretot treballant molt la confiança i sempre premiant la seva valentia amb estímuls positius. En els més grans i que ja han tingut algun tipus d'experiència és més fàcil treballar perquè només cal reforçar i si és el primer cop se'ls explica de manera sencilla tot el que comportarà, i malgrat que al principi no ho accepten, acostumen a entendre-ho molt bé.

Vèncer.- Quins són els mecanismes més

utilitzats per familiaritzar els malalts infantils amb els hàbits més adequats per tractar les seves principals afectacions?

S. R.- Sobretot crec que és molt important no enganyar-los, ser molt clars amb tot i explicar de la millor manera possible i amb llenguatge adequat a l'edat tot el que se'ls farà. Tenim mètodes de distracció que ens ajuden molt, la confiança és bàsica. Els nens més petits no volen entrar a la meua consulta perquè saben que la que punxa i la que els treu els moquets sóc jo, i treballa molt la incentivació i la confiança, entren plorant i alguns surten fent-me un petó, és el millor moment del dia.

Vèncer.- En quin punt consideres que es troba actualment la malaltia i quin paper ha jugat la infermeria en FQ en l'actual evolució dels afectats?

S.R.- Crec que, a poc a poc la malaltia està adoptant un paper més important en la societat. Fins fa poc era una malaltia que molt poca gent coneixia, però ha estat el paper de les associacions i la lluita de les famílies i professionals el que ha fet que cada cop més gent en prengui consciència. L'infermera especialista en FQ té un rol molt important i no només en la vessant assistencial, sinó en la docent tant al pacient/família en l'educació sanitària com amb la resta de personal sanitari que té contacte amb aquests pacients i també pel seu rol de gestora, sent un link entre pacient/família amb la resta de l'equip de FQ. L'infermera ha de conèixer les novetats de la malaltia i dels avenços en les diferents teràpies.

Vèncer.- Com preveus que serà el futur de la malaltia?

S.R.- Hi ha hagut grans canvis en poc temps i donat que hi ha moltes persones implicades en l'avenç i en la investigació crec que les coses aniran millorant molt.

L'infermera de FQ té un paper fonamental en l'assistència i en l'educació sanitària, però també pel seu paper d'enllaç amb les famílies



principal de la nostra trobada eren projectes de millora en la qualitat del maneig i les cures en pacients amb FQ. Sobretot vam abordar el tema de programes d'educació per afavorir l'autonomia dels pacients i les famílies mitjançant guies clíniques per a pacients elaborades per les infermeres de les diferents unitats. També vam treballar en petits grups, l'elaboració de projectes d'investigació per a presentacions a conferències amb l'objectiu d'interaccionar entre nosaltres, ja que venim de diferents països. Com a novetat dins del programa del congrés, infermeria va presentar casos reals de pacients amb FQ amb algun tipus de problema psicosocial o que creen certa inquietut entre el col·lectiu d'infermeria. Va ser molt emotiu i interessant.

Vèncer.- Sabem que infermeria de l'Hospital infantil Sant Joan de Déu va fer alguna aportació important. En què consistia?

S.R.- Sí, ja és la segona vegada que el grup internacional em demana que hi participi. Vaig poder explicar com ha evolucionat la nostra unitat en els darrers anys i

LA BATALLA MÈDICO-CIENTÍFICA

Entrevista amb les Dres. Farré i Latre, de Farmàcia de l'Hospital Sant Joan de Déu

“Els pacients de FQ són els més nostres per la relació que s'estableix i la confiança”

Vèncer.- En què consisteix el servei de Farmàcia de l'Hospital?

Dra. Rosa Farré.- Doncs és l'espai on se centralitzen els fàrmacs que l'hospital necessitarà i des d'on es distribueixen i s'assessora pel seu ús terapèutic. Abans només era un servei de caràcter intern. És a dir, només hi havia els medicaments que els serveis hospitalaris necessitaven, en cada cas d'acord amb el tipus d'hospital concret. Nosaltres, per exemple, fàrmacs de tot tipus però per malalts infantils. El servei de Farmàcia és el responsable del provisionament però no només. Per llei som responsables de l'ús racional dels medicaments i això comporta tenir els medicaments que fan falta però també els de màxima eficàcia i mínima toxicitat i assessorar sobre com administrar-los perquè incideixin correctament amb els mínims perjudicis, etc.

Vèncer.- Hi ha sempre coincidència de criteri entre els farmacèutics i els metges o infermers a l'hora de subministrar un medicament?

R.F.- D'això se'n cuida la Comissió de Farmàcia i Terapèutica on metges, infermers i nosaltres els farmacèutics, ens posem d'acord sobre els millors fàrmacs i la millor manera de subministrar-los. O quan cal un medicament que no tenim i que és recomanable per un malalt concret el director mèdic és qui té la darrera paraula, però sempre escoltant la Comissió que és qui aconsella.

Vèncer.- Com funciona el circuit d'entrega de medicaments?

Dra. Cristina Latre.- Està tot informatitzat. Tenim un programa de prescripció electrònica i les demandes arriben per aquesta via i servim, a través de dues entrades diferents als pacients hospitalitzats i també als ambulatoris com és el cas de la majoria de malalts de FQ.

Es fan registres periòdics sobre els nous medicaments per observar les millores que experimenten els pacients

El servei prepara els medicaments demandats i dues vegades al dia es reparteixen per plantes. Els ambulatoris se serveixen a finestreta i estem oberts cada dia de 8 a 16h. de dilluns a divendres, excepte els dimecres que tanquem més tard.

Vèncer.- Quines característiques té el subministrament per malalts ambulatoris de FQ?

R. F.- Cap a mitjans dels 80 es va obrir un servei de medicaments hospitalaris de dispensació ambulatoria que són un tipus de medicaments que no es compren a les farmàcies per la seva especificitat i que se subministren des d'aquí. Els pacients de FQ van aconseguir ser els únics que, per les seves característiques, reben tots els medicaments que necessiten de les farmàcies dels hospitals. Per tant ja us podeu imaginar com és d'intensa la relació pacient/farmacèutic i fins a quin punt coneixem els malalts de FQ. Probablement és el pacient més nostre, amb el que hi ha més confiança.

Vèncer.- Quants pacients hi ha de FQ i cada quan reben medicació?

C. L.- Jo crec que estem al voltant de la trentena i servim medicació per un mes complet però això no vol dir que, en funció del seu estat, no tinguin que venir cada quinze dies o fins i tot si tenen tractaments endovenosos, cada setmana...

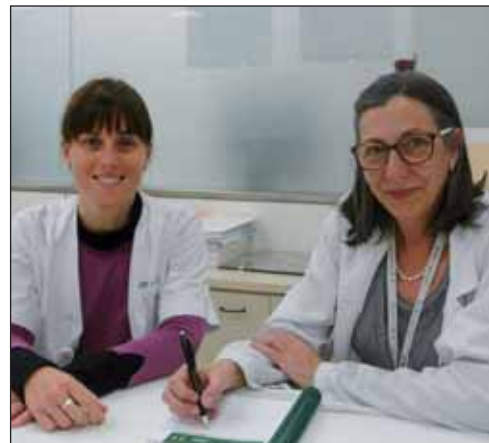
Vèncer.- I no es donen problemàtiques complexes en la relació amb el servei?

C. L.- Potser en altres patologies sí que ens trobem que ens demanen medicació per més d'un mes, per no haver de venir expressament, però amb els pacients de FQ això no passa perquè com que han de prendre tanta medicació i tan pautaada, quasi bé els va millor veure'ns d'una manera regular. A part que les famílies acostumen a ser molt disciplinades.

Vèncer.- Han sortit nous fàrmacs en aquests anys. Com responen, d'acord amb la seva experiència?

R. F.- Que jo recordi han sortit dos nous

medicaments per la FQ en els darrers temps. En tots els casos això porta un procediment llarg, a través d'una Comissió del CatSalut que avalua i determina i moltes vegades hi ha una certa impaciència dels malalts i les famílies perquè sembla que un medicament nou presenta molta expectativa i corre pressa. Doncs



bé, a vegades, s'ha arribat a permetre el subministrament avançat amb l'autorització del CatSalut en algun cas específic d'urgència.

Vèncer.- Ara ja es poden lliurar sense limitacions...

R. F.- Sí, un cop, aprovats es dispensen d'acord amb els protocols que corresponen, que es subministren als malalts amb la mutació corresponent, que tinguin les funcions respiratòries adequades, etc. i es van fent avaluacions en funció de la resposta dels malalts. El CatSalut es demana uns registres trimestrals de com evolucionen els pacients segons el que nosaltres observem i això serveix per confirmar l'eficàcia del medicament i les dosis...

Vèncer.- I amb aquestes avaluacions de vostès els medicaments encara milloren?

C. L.- Bé, és possible que a l'hora del subministrament, s'ajustin més les dosis i que els laboratoris adaptin la presentació dels fàrmacs en funció d'això que s'observa, però en general quan un medicament s'aprova vol dir que s'han fet els estudis pertinents i ja es coneix la seva eficàcia...

LA BATALLA MÈDICO-CIENTÍFICA

Entrevista amb la Dra Inés Loverdos de la Unitat de Gastroenterologia del Parc Taulí

“El gran repte és trobar tractament farmacològic per a totes les mutacions”

Vèncer.- Què ens pot dir sobre les sessions a les quals vostè va assistir de la Conferència europea sobre la FQ a Basilea, d'aquest any?

Dra. Inés Loverdos.- Vaig trobar un bon equilibri entre sessions de ciència bàsica i investigació clínica. Com a punts



forts la presentació dels treballs amb nous fàrmacs i la recerca amb teràpia gènica.

Vèncer.- Pel que fa a les sessions sobre Gastroenterologia, quins avenços es van proposar en aquest àmbit?

I.L.- Des del punt de vista de Gastroenterologia clínica es va presentar un treball fet a Estats Units sobre una nova lipasa líquida d'origen bacterià. Una altra novetat és un sistema d'administració d'enzims pancreàtics en pacients que reben nutrició enteral contínua per sonda o gastrostomia, permetent predigerir les formules enterals abans de ser administrades. Des del punt de vista d'hepatopatia de la fibrosi quística es van presentar treballs sobre la utilització del FibrosScan i elastografia hepàtica. Pel que fa a recerca bàsica es van presentar treballs sobre la microbiota intestinal en lactants amb fibrosi quística (que és qualitativament diferent comparada amb lactants sans). Finalment, hi va haver diferents grups que exposaven treballs de recerca amb organoids intesti-

nals per testar nous fàrmacs i per avaluar l'efecte de determinades mutacions del gen de la fibrosi quística.

Vèncer.- D'acord amb el que vostè va poder constatar a la conferència, en quin punt diria que es troba la malaltia en el moment actual?

I.L.- Ens trobem en una etapa apassionant en la qual hem passat dels tractaments que fan front a les complicacions de la fibrosi quística als nous fàrmacs que van dirigits a la correcció del defecte que origina la malaltia (mutacions del gen CFTR). Hem de ser optimistes i esperem que a mig termini serem capaços de curar la fibrosi quística o bé canviar-ne la història natural tot enlentint-ne la progressió. Els resultats obtinguts amb l'ivacaftor en termes de millora de la funció pulmonar i digestiva en pacients amb mutacions d'obertura de canal són molt esperançadors. El

gran repte és trobar tractaments farmacològics per a totes les mutacions de la fibrosi quística i poder oferir un tractament individualitzat per cada pacient. Es van presentar dades dels estudis pre-clínic i clínic de nous fàrmacs potenciadors de CFTR (QBW251 de Novartis, GLPG1837 de Galapagos) i de l'estabilitzador (N91115 de Nivalis), a més de treballs amb teràpia basada en mRNA.

Vèncer.- Tenim entès que la farmacèutica Vertex va presentar les primeres dades sobre l'avaluació del medicament Kalydeco (ivacaftor). És de suposar que va ser un dels aspectes més comentats de la Conferència... Quins altres aspectes de la trobada internacional van ser més comentats entre els professionals assistents?

I.L.- En general, els aspectes més destacats de la conferència, els més comentats, van ser els treballs amb els nous tractaments de la malaltia.

Vèncer.- Quin va ser el nivell de les

aportacions de l'Estat espanyol en la Conferència?

I.L.- El grup de l'Hospital la Fe de València va presentar el projecte MyCyFAPP, una plataforma per determinar la dosi òptima d'enzims pancreàtics que necessitarà el pacient en cada àpat i per valorar l'avaluació nutricional de la dieta dels pacients. Es tracta d'una aplicació mòbil que estarà adaptada a l'edat del pacient amb recursos formatius i que permetrà fer un seguiment dels pacients i enviar recomanacions des de l'hospital. El grup de l'Hospital Ramón y Cajal de Madrid va presentar un estudi sobre l'impacte en la qualitat de vida de les exacerbacions pulmonars. Per la meua part vaig presentar un treball sobre l'evolució plaquetopènia (disminució de la xifra de plaquetes) en l'hepatopatia de la fibrosi quística en col.laboració amb l'hospital Sick Children de Toronto. Concloem que, en pacients amb hepatopatia per fibrosi quística, la plaquetopenia succeeix en estadi precoços de la malaltia i és una eina útil per diagnosticar i predir l'aparició de complicacions derivades de la cirrosi hepàtica.

Vèncer.- Com valora vostè l'intercanvi de coneixements a nivell internacional pel que fa a la seva especialitat en matèria de FQ?

I.L.- El congrés sempre és estimulante i més ara en un moment en que s'estan realitzant tants estudis amb noves molècules candidates a tractament de la malaltia. Sempre és necessari estar en contacte amb altres professionals per poder compartir i aprendre altres maneres de treballar. Des del punt de vista de Gastroenterologia vam trobar a faltar més treballs sobre l'ús de DHA en la fibrosi quística.

L'objectiu és poder oferir un tractament individualitzat per a cada pacient, d'acord amb les seves mutacions específiques

LA SOLIDARITAT ECONÒMICA

El forn Nem de Sant Boi o com implicar la ciutadania en una acció solidària quotidiana

Cada 23 d'abril, Diada de Sant Jordi, des de fa uns quants anys, la senyora Neus Serrano, propietària del forn de pa Nem, del carrer Eusebi Güell de Sant Boi, posa una parada de llibres que ha recollit amb antelació a la porta de l'establiment i els ofereix als clients de l'establiment i als vianants a canvi de la voluntat. És una manera, senzilla i útil, de complir amb la tradició i d'oferir llibres a un preu mòdic, en una jornada especialment sensible per la lectura. Els diners que recull aquest dia, que s'ha convertit en tradicional al barri, van íntegres a l'Associació Catalana de FQ per incentivar la recerca sobre la malaltia. La senyora Neus Serrano és la mare de la Montse Martí, sòcia de la nostra entitat i àvia d'una criatura afectada per la malaltia. El seu gest es repeteix cada any però el forn Nem no només capta recursos aquest dia. Els clients de Nem són ja com una família i molts pregunten a la mestressa per la criatura afectada quan compren el pa o es prenen el café de primera hora, adquireixen pulseres solidàries a l'establiment o deixen el canvi que els hi han de retornar per la guardiola contra la FQ que forma part ja de l'atrezzo de la botiga.

Quan la vam entrevistar pel reportatge, ens va explicar el sentiment dels primers dies però també l'esperança sobre el futur. I sobretot l'ànim que encomana als més propers però també a la clientela que ja ho coneix tot sobre la malaltia i que se sent motivada al petit acte solidari que representa participar en el combat contra la FQ.



BOMBEROS SOLIDARIOS, UN AÑO MAS!!!



Un año más, los bomberos del aeropuerto de Barcelona entregaron una parte del importe de la recaudación del calendario de 2016, a la Asociación Catalana de FQ. En total 1.500 euros, como se observa en la fotografía superior, que irán íntegramente destinados a la investigación científica. **De nuevo, miles de gracias por su generosa contribución.**



El Salí 2016 de Cardona, es converteix en un referent solidari a favor de la FQ

El Salí 2016, la II jornada contra la Fibrosi Quística que s'organitza a Cardona per segon any consecutiu i

que té com a objectiu concitar la solidaritat d'aquest municipi i de tota la comarca del Bages per lluitar contra la malaltia, va reunir en la passada edició del 21 de maig a més de 1.100 caminants i centenars de familiars, amics, voluntaris, personal de seguretat, personal de càtering, dinamitzadors d'activitats, etc, en una jornada lúdica d'enorme ressò que es va viure durant tot el matí i part de la tarda als peus del castell.

L'any passat, el que en principi estava pensat com una crida a realitzar una marxa popular solidària, va sorprendre tothom per la quantitat de veïns de Cardona i d'altres municipis propers que hi van participar i que van mostrar la seva generositat amb la iniciativa. La idea va ser de la família Jodar, el matrimoni format per la Montse i el Sergi, socis de l'ACFQ, perquè tenen el Marcel d'un any i mig afectat per la malaltia i que, com els pares, molts socis de l'Associació i tanta gent entusiasta, va estar present durant aquesta jornada que té com a objectiu donar voltes al perímetre del castell en una mena de setge al·legòric: el mateix setge que la recerca científica posa dia rere dia a la fibrosi quística amb l'objectiu definitiu de vèncer-la.

El perímetre del castell que van recórrer els caminants és de 1.600 metres i va haver molts moments que gairebé es podien donar les mans tots els participants encerclant el castell, tenint en compte la quantitat ingent de caminants i la quantitat de voltes que es van donar. De fet, els càlculs comptables dels organitzadors diuen que es van donar

4.500 voltes individuals que representen 6.750 Km en aproximadament 5 hores i mitja. Com que la volta al castell tenia un premi suplementari, aquest recorregut ha significat aconseguir 450 euros més dels patrocinadors de les voltes a qui des de la nostra revista volem donar les gràcies: Vins i caves Piteus, Llibreria Mercat, Aluminis Vergel, Farmàcia Manel Sala i la Perruqueria Montse Salinas. S'hauran d'afegir a aquest còmput, els 93 euros donats per Llum d'Àngel per la relació euro/nens que van baixar per la tirolina.

A aquestes sumes cal afegir la part més significativa que és la venda de les samarretes d'El Salí, imprescindibles per participar en el setge. Fins el dia de l'esdeveniment s'havien venut 1.500 samarretes a 7 euros. I també cal comptar els diners recaptats en les taules ubicades al Parc del Camí Nou on hi havia parades de tapetes d'Aguacate y Mango, de Bon Aprofit i del dinar solidari. En total segur que els beneficis van apropar-se als 10.000 euros perquè encara quedaven per comptabilitzar les vendes de samarretes post-jornada i altres activitats que s'han fet posteriorment a Cardona i que consten a la pàgina de Facebook d'El Salí. Per cert que, en aquesta pàgina, estan bolcades les fotografies de la immensa majoria dels participants, entre els quals, a banda dels cardonins i cardonines, i havia solidaris provinents de Súria, Solsona, Manresa, Santpedor, Barcelona, Sant Cugat, Montgat, etc.

Com que la prova és oberta a totes les edats, no és competitiva, no exigeix un nombre determinat de voltes i resulta senzilla de cobrir, va haver participació de totes les edats en una jornada on el temps va acom-

continúa a la pàg. següent



A dalt, alguns dels participants en plena activitat. Al mig, una de les parades de menjar solidari. La Montse i el Marcel i, a sota, la Marta Sabaté explicant què és la fisioteràpia respiratòria.

LA SOLIDARITAT ECONÒMICA

El triatló dels Mossos d'Esquadra, també a Cardona, es solidaritza amb la nostra causa

El dia 10 de juliol es va celebrar, també a Cardona, una triatló olímpica organitzada pel CEME (Club Esportiu de Mossos d'Esquadra) i l'ajuntament de la localitat. La prova consistia primer a nedar 1500 metres al pantà de Sant Ponç, després córrer un tram en bicicleta de 38 km pels municipis de Clariana del Cardener, Riner, Freixenet, Su i amb finalització a la plaça de la Fira de Cardona, on finalment, els triatletes deixaven les bicis per completar una cursa de 10 km a peu pels voltants històrics i paisatgístics més bonics de la vila duca.

La triatló era una prova més del campionat de Catalunya de Polícies i Bombers i aquests disposaven d'unes classificacions apart i també hi havia una categoria elit on es disputava el campionat absolut de Catalunya, però la prova era oberta a tothom, de manera que el gruix de participants eren triatletes populars sense cap altre objectiu que fer exercici i disfrutar d'una competició agradable.

Un total de 160 participants van gaudir de la prova i amb les seves inscripcions aportaven alhora 50 cèntims a la Associació Catalana de Fibrosi Quística en un exercici de solidaritat molt encomiable.

La jornada va ser molt calurosa, cosa que va fer la prova encara més difícil, però malgrat això els participants van manifestar la seva voluntat de tornar a repetir en futures edicions que es puguin organitzar.

La "cirereta" del pastís la va posar l'escriptor i doctor en Història, Eusebi Mas que va aprofitar l'avinentesa de l'esdeveniment per col·locar a l'arribada una rèplica gegant del seu llibre *Catalans en Armes. El veritable origen dels Mossos d'Esquadra (1704-1723)*, resultat de la seva tesi doctoral en la qual investiga l'origen del cos dels Mossos d'Esquadra, que l'autor ubica a Manresa i Igualada l'any 1714. Aquest cos, segons la tesi de l'historiador callusenc, naixeria amb els arreglaments de minyons que es van crear en aquestes ciutats per reprimir les revoltes populars produïdes arran de la imposició de l'impost de les quinzenades, un nou tribut per tal de fer front a les despeses de la guerra que va ser molt mal rebut per la ciutadania.



La recerca de l'historiador explica com el duc de Pòpuli i José Patiño van formar, el 1714, una partida de vint-i-cinc paisans armats a Igualada, que estaven sota les ordres del sotsveguer Onofre Melcion i del capità Jacint Elies, per tal que ajudessin a sufocar les revoltes. Vint veïns més, capitanejats pel veguer Jaume Llissach, van constituir un altre escamot a Manresa, que entre el 4 i el 7 de setembre de 1714 va resistir a la Seu manresana l'atac del marquès del Poal a la ciutat.

En l'acte de la triatló, l'historiador també es va sumar a la causa solidària i va donar 5 euros per cada llibre venut durant la jornada esportiva. Moltes gràcies als organitzadors de la cursa, simpatitzants de la causa FQ, ajuntament de Cardona i a tota la població d'aquest magnífic i màgic poble, on tothom hi és convidat a gaudir-lo i a visitar-lo. / **Sergi Jodar**

vé de la pàg. anterior

panyar força. A part, en el Parc del Camí Nou, on es van concentrar les diverses activitats i els parlaments de rigor per explicar què és la Fibrosi Quística i com la podem combatre, va haver jocs didàctics i altres activitats lúdiques pels més petits i, finalment, el dinar solidari de germanor.

Aquest any els participants van poder conèixer una part terapèutica molt important dels malalts de FQ, com és la fisioteràpia respiratòria. La nostra bona amiga Marta Sabaté, nascuda a Cardona i fisioterapeuta de FQ de l'hospital Vall d'Hebron, va explicar en què consisteix la teràpia respiratòria i com s'ajuda als malalts amb la seva especialitat. També va parlar la nostra consòcia Montse, la mare del

Marcel, que va aprofitar per agrair l'extraordinària resposta d'aquestes iniciatives per combatre d'arrel la fibrosi quística a través de la recerca científica, que tantes esperances de futur donen als malalts i a les seves famílies i que tan contribueixen a millorar la qualitat de vida dels afectats.

Va tancar l'acte, el nostre president Celestino Raya, que es va referir a la importància de la solidaritat com a via segura per vèncer finalment la malaltia i va posar com exemple l'entusiasme de les famílies afectades i la generositat del municipi de Cardona que ha convertit per segon any consecutiu aquesta jornada lúdica i participativa en un referent de la solidaritat de la ciutadania del conjunt de la comarca i de Catalunya.

Herències i llegats solidaris: una altra forma d'ajuda

Deixar un llegat a una ONG és una pràctica habitual a diversos països europeus i suposa una gran part dels ingressos de les organitzacions.

L'Associació Catalana de Fibrosi Quística també pot ser beneficiària com a entitat sense ànim de lucre de llegats solidaris. Només cal que aquella persona que vulgui fer aquest acte solidari a favor de la Fibrosi Quística en el seu testament, ho especifiqui. Us animem a col·laborar a favor de la Fibrosi Quística i a difondre aquesta informació entre els vostres coneguts, amics i familiars. Contribuirem entre tots a una gran lluita.

LA SOLIDARITAT ECONÒMICA

sant jordi * sant jordi * sant jordi * sant jordi * sant jordi

Agraim la col·laboració de les empreses que han participat en aquest Sant Jordi 2016 amb la donació o l'adquisició de roses. Cada vegada són més les empreses que es posen en contacte amb les nostres parades per comprar les roses de Sant Jordi pels seus treballadors/res i així fer un acte solidari. Us animem a tots a difondre aquesta iniciativa entre les vostres empreses i a crear una xarxa de venda de roses que ens ajudi a créixer per poder començar nous projectes per lluitar contra la FQ.

Ja són 12 diades de Sant Jordi les que, a Gavà, l'Associació organitza una parada destinada a la venda de roses. Tot i que l'objectiu principal és recaptar el màxim nombre d'ingressos per intentar millorar cada dia la qualitat de vida dels malalts, una part molt important d'aquest acte i d'altres que durant l'any es duen a terme, és la divulgació. Donar a conèixer la malaltia, ajuda a la normalització de la situació de cada afectat, facilitant la incorporació a l'àmbit escolar i laboral de cadascun d'ells amb les peculiaritats que els condicionen, però que fa que cadascú d'ells sigui especial.

No obstant no ens podem conformar només amb això, la nostra lluita continua i continuarà fins aconseguir vèncer aquesta malaltia. Hem de lluitar, per a què tots ells que conformem aquesta gran família de la Fibrosi Quística, agafem consciència que la lluita es de tots i tots ens hem d'impliquar en portar a terme activitats que ens ajudin per aconseguir els nostres objectius. No ens podem quedar amb la complaença de pagar religiosament la nostra quota d'associat, amb això no tenim prou, tots i cadascú de nosaltres som responsables d'aconseguir el millor per als nostres fills i familiars. A Gavà, hem aconseguit la complicitat de familiars i amics/gues, i de molts ciutadans/es, que són conscients que comprant la rosa a la nostra parada, compleixen amb la tradició, al temps que col·laboren amb una bona causa. Si tots ens impliquem en aquesta lluita, ningú no ens podrà aturar i finalment podrem vèncer la Fibrosi Quística. / **P. Godoy**

H o l a .
Somos Jessica y Ricard, los papas de Carlota. Queríamos animar a todos los papas a colaborar con la asociación de FQ el día de Sant Jordi.

Este ha sido el primer año que nosotros hemos montado la parada de venta de rosas y tenemos que decir que ha sido un éxito. Es un buen día para que nos vean y para hacernos escuchar. Que la gente sepa todo aquello que hace la Asociación para conseguir el bienestar de nuestros hijos. Es un buen día para dar a conocer esta dura enfermedad y así conseguir que la gente colabore. Nuestra experiencia: un día duro pero muy gratificante y emotivo.

Aprovechamos para dar las gracias a todos los familiares y amigos que nos ayudaron a que todo saliera estupidamente, y a toda la gente que nos visito ese día. / **Jessica i Ricard**



Abril. Toca fer maletes cap a Barcelona...! Tenim la venda de roses de Sant Jordi, que no ens perdríem per res del món.

La família i els amics ja ens esperen. Aquest compromís anual ens serveix per retrobar tot un munt de gent

especial que cada any ens és fidel. Què fem, aquest any cau en dissabte... mmm, mal assumpte, ens fallaran les empreses? Bé, així doncs, quantes roses encarreguem al Restaurant Thai Barcelona? Cada any el mateix dilema. On és el tendal? Hauré de trucar la família per saber a on és el tendal... com pot ser que cada any em passi el mateix? I la ronyonera? Segur que és la Núria Sanz que la té? No ho tinc clar... Bé, com sempre, aquestes coses es van posant a lloc poc a poc. La Núria ja m'ha confirmat la presència dels de sempre... quina il·lusió, només per això ja val la pena seguir amb aquest compromís. Tothom s'hi apunta perquè saben que passarem un bon moment. Quines novetats hi ha aquest any? Ah, la Ruth s'ha sobrepassat amb el *merchandising*; samarretes, polseres, arracades!. I la dona del Rafael ha fet un altre cop les seves super galetes de St. Jordi! Es venen super bé... i estan boníssimes! També tenim els imans que l'Esther ha fet, preciosos. De repent arriba l'Anastassi que va repartint regalets a totes les donzelles de la parada... quin detallàs, com cada any! Moltes gràcies! En fi, casi que m'oblido de dir que el que realment fem és recollir una mica de diners per l'Associació de FQ, que bona falta ens fan. No són quantitats astronòmiques, no... però val la pena.

Però ja veieu, aquí el que més es valora és l'intercanvi humà, aquell recordar que no estem sols, que la gent hi pensa i ens acompanya en la nostra batalla. Hi són cada any. Només em queda dir-vos: Fins l'any que ve! Ah per cert, el tendal era al Thai Barcelona. / **Sophie Roca**



Gracias a la colaboración de la Fundación QuironSalud, este año se ha montado una parada de venta de libros y rosas en la Clínica del Vallès de Sabadell. Con ello, además de conseguir soporte

económico, se ha difundido la Fibrosis Quística entre los ciudadanos i profesionales de la salud. Damos un fuerte abrazo a todos los niños que decoraron los dragones i a los profesionales y familias que cedieron libros para poder venderlos. / **Mari Angeles Fernández**

disset

LA SOLIDARITAT ECONÒMICA

La II Concentració del Motor Clàssic de Terrassa amb la FQ



A l'esquerra els propietaris de Pneumàtics Román, Joan i Mari, i a la dreta la Ruth amb les seves dues filles.

Aquest any, l'Associació Catalana de Fibrosi Quística, va estar present a la II Concentració del Motor Clàssic de la ciutat de Terrassa, que es va celebrar el passat 15 de maig.

Gràcies als propietaris de Pneumàtics Román (un dels patrocinadors de la trobada) vam poder tenir l'oportunitat de fer-nos visibles i de donar a conèixer la nostra afecció i tenir així l'oportunitat de poder conscienciar els participants i visitants de la importància d'invertir en investigació científica per

tal d'aconseguir la tan anhelada curació de la malaltia.

Van ser molts els curiosos que van apropar-se a la nostra parada, per adquirir algun detall, fer algun donatiu a la guardiola i contribuir així a eixamplar la solidaritat.

Volem agrair des d'aquí a tots els amics, veïns i famílies d'afectats que van apropar-se fins el nostre tenderol per brindar-nos el seu suport, la seva generositat./ **Ruth Morejón de Girón Pastor**

Berto Romero se suma a la lucha contra la Fibrosis Quística en un vídeo de sensibilización

Berto Romero es suma a la lluita contra la Fibrosi Quística

Suma't amb ell

Tradueix la notícia

L'humorista, guionista i actor, Berto Romero, es suma a la lluita contra la Fibrosi Quística i dóna suport a l'Associació Catalana de Fibrosi Quística. Berto Romero s'ha unit a partir de les xarxes socials i anima a la gent a col·laborar amb l'Associació Catalana de Fibrosi Quística amb una donació per avançar en la recerca i aconseguir curar la malaltia.

Suma't a la campanya de Berto Romero i col·labora amb la Fibrosi Quística!

Fitxa un donatiu



Publicat 1 month + 4 weeks ago



Publicat 2 months ago



El popular humorista Berto Romero, ha hecho un vídeo promocional de sensibilización en favor de la lucha contra la Fibrosis Quística que puede verse y descargarse en la web de la Asociación. El vídeo invita a participar económicamente en la lucha contra la enfermedad promoviendo la investigación científica y para ello adjunta el teléfono de la asociación.

Añadimos también la cta bancaria de nuestra Asociación para hacer efectivos los donativos:

ES96 2100

3302 19

2200037549

divuit

LA SOLIDARITAT ECONÒMICA



El FC Can Buxeres de l'Hospitalet renova el seu suport contra la FQ

Un any més, el Club de Fútbol de L'Hospitalet de Llobregat, Can Buxeres, ha col·laborat amb la Fibrosi Quística. Va ser el diumenge 15 de maig amb la celebració del Dia del Club i la presentació dels seus equips. Aquest any, a més, estaven de celebració perquè commemoraven el 10è aniversari de l'entitat.

Durant la tarda del diumenge van organitzar tota mena d'activitats adreçades als nens, joves i pares. Des d'una *masterclass* de zumba, fins a jocs infantils per donar contingut a tota la tarda de diumenge. La recaptació aconseguida amb les diferents activitats va ser donada íntegrament a l'Associació Catalana de Fibrosi Quística per lluitar contra la malaltia i donar suport a les línies de recerca científica.

De nou hem d'agrair el gest del F.C. Can Buxeres i de tota la gran família que compona l'entitat, especialment a la seva Junta Directiva i al seu president, Ricardo Reche, per la sensibilitat que demostra envers la lluita contra la Fibrosi Quística. Hem de donar també les gràcies a tota la família Reche, a Mónica Recio, a Maria José Chanca, als voluntaris i a la Fundació Sifu pel seu suport en l'organització de l'acte. Alhora agraïm la col·laboració de l'empresa Idilia que va donar productes i ens va ajudar a que aquesta jornada solidària fos tot un èxit.



Ombeliqo, acompanyant a la criança i sentint-se solidaris amb la FQ

L'Ombeliqo, és un projecte que va arribar a les nostres mans fa poc menys d'un any. Acompanyar a les famílies en el procés de maternitat i criança és el principal objectiu de la feina que fem al nostre espai, i teníem clar des del principi que això inclouria participar en iniciatives relacionades a ajudar a les famílies i especialment a la infància. Sé, que aquesta idea no hagués sorgit si jo no conegués a una família afectada per la fibrosi quística. Per mi, com per la majoria de persones, la FQ era fins ara una malaltia estranya i desconeguda. Malauradament, no som conscients dels problemes que afecten a la gent fins que no ens són propers.

Així doncs, amb motiu del dia nacional de la malaltia, l'Ombeliqo decideix organitzar unes jornades per recaptar diners per l'associació catalana de fibrosi quística. La intenció principal és donar-li veu als nens/es i adults afectats. Contribuir a que poc a poc sigui una situació menys desconeguda. Un objectiu molt gran que hem intentat fomentar amb el nostre petit granet de sorra.

Des d'un inici, la resposta per part de les persones que formem l'Ombeliqo (família, usuaris/es, amics, professionals, etc) va ser excel·lent. Moltes mares van implicar-se des del principi i molts dels professionals als que vam demanar col·laboració no s'ho van pensar dues vegades. La participació a les jornades va superar per molt les nostres expectatives. Dissabte 30 d'abril va ser un dia ple de màgia. Ni la pluja va



evitar la gran assistència. És emocionant veure com una petita proposta pot moure a tantes persones. Tallers, activitats en família, concert, MAMIfit, dansa, esmorzar solidari... activitats pròpies del nostre espai que aquell dia van omplir les sales. Tot plegat va suposar la xifra de 950€, per nosaltres molt més del que ens hagéssim imaginat.

Amb l'ajuda dels/les professionals, les nostres famílies i sobretot la iniciativa d'una de les moltes mares que malauradament tenen fills amb fibrosi quística, l'èxit de les jornades va ser possible!

L'Ombeliqo, acompanyament a la criança/ **Marta Navarro i Sara Navarro**

NOTÍCIAS

Como es habitual, en ésta y las páginas siguientes incluimos una síntesis de un grupo de noticias médicas relacionadas con la problemática de la FQ, que pueden ser consultadas ampliamente a través de la Asociación www.fibrosiquistica.org. Aquí se cita, como viene siendo la norma, sólo el medio donde se publicó y la fecha de edición, y un resumen de los contenidos.

Paralizar bacterias puede bastar para impedir infecciones

Mediante la simple eliminación de una proteína presente en bacterias, una acción más fácil de lograr sin efectos secundarios que matarlas, se consigue sabotear su capacidad de desplazarse y esto a su vez impide que pongan en marcha una infección. Además, esta estrategia acarrea un menor riesgo de generar farmacoresistencia en las bacterias atacadas.

Este es el hallazgo que han hecho unos científicos y que podría proporcionar una nueva forma de prevenir infecciones bacterianas tanto en humanos como en plantas sin desencadenar resistencia a múltiples fármacos en bacterias.

Cuando las bacterias infectan ya sea a un vegetal o a un animal, tienen primero que moverse a través de la superficie hasta el lugar propicio para la infección. Sin esta migración, a las bacterias les resulta difícil introducirse o adentrarse lo suficiente en el anfitrión como para aposentarse con éxito y son menos capaces de causar una infección.

El equipo del Dr. Jacob Malone, del Centro John Innes en Norwich y la Universidad de Anglia Oriental, ambas instituciones en el Reino Unido, quería saber por qué hay unos niveles elevados de una proteína en particular en bacterias cuando estas entran en contacto con plantas. Tras investigar más a esta proteína, Malone y sus colaboradores descubrieron que es un importante sistema de control del movimiento bacteriano durante las infecciones sufridas por vegetales y por animales como el Ser Humano. Esta proteína podría convertirse en una nueva diana contra la que desarrollar fármacos antiinfecciones, y dado que un ataque a dicha proteína no acarrea su muerte inmediata, ello reduce también la probabilidad de que evolucionen para desarrollar resistencia a fármacos dirigidos contra dicha proteína.

El Dr. Malone y sus colegas estudiaron un

tipo de bacterias llamadas *Pseudomonas*, de las que existen docenas de especies diferentes, incluyendo la patógena *P. aeruginosa*, que causa alrededor del 7 por ciento de las infecciones adquiridas en hospitales en el Reino Unido y otros países, y que es una causa principal de mortalidad en los pacientes de fibrosis quística. Conocer a fondo a estas bacterias es médicamente muy importante.

Los autores del estudio han encontrado que la capacidad de las *Pseudomonas* de causar una infección se ve comprometida en una etapa temprana cuando se elimina la citada proteína de la bacteria.

Esta proteína clave se llama RimK, y está presente en cientos de especies de bacterias, incluyendo varias que provocan enfermedades severas en humanos, pero su función biológica era en buena parte desconocida, hasta ahora.

La UE autoriza ampliar el uso de 'Kalydeco' (Vertex) para tratar a niños de 2 a 5 años con FQ

La Comisión Europea ha autorizado la ampliación de la indicación del fármaco para la fibrosis quística ivacaftor, comercializado por Vertex como 'Kalydeco', para incluir a los niños de 2 a 5 años que tienen una de nueve mutaciones de apertura del canal en el gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR), así como en adultos que tienen una mutación R117H.

Hasta ahora el fármaco ya estaba autorizado para el uso en mayores de 6 años que tenían una de estas nueve mutaciones (G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N y S549R).

La decisión se basa en los resultados de un estudio abierto de fase 3 de 24 semanas diseñado para evaluar la seguridad y farmacocinética de la dosificación de ivacaftor basada en el peso (50 o 75 miligramos dos veces al día) en niños de 2 a 5 años.

Para estos niños más pequeños se ha crea-

do una formulación oral granulada de ivacaftor basada en el peso, que se mezcla con alimentos blandos o líquidos y está disponible en dos concentraciones. La autorización también abarca la ampliación de la dosificación de ivacaftor basada en el peso a niños de 6 a 11 años que pesan menos de 25 kilos, administrando la nueva formulación oral granulada.

"La ampliación de uso de ivacaftor permitirá tratar la causa subyacente de la fibrosis quística en niños de menor edad, con los beneficios que ello conlleva", ha destacado Jeffrey Chodakewitz, vicepresidente ejecutivo y director médico de Vertex.

Por otro lado, la decisión de usar este fármaco en pacientes con la mutación R117H se basa en los resultados de otro estudio en fase 3, en el que participaron 69 pacientes. "Si bien el grado de severidad de la FQ es muy variable en las personas portadoras de una mutación R117H, una vez que comienza la progresión de la enfermedad, el deterioro de la función pulmonar puede ser severo", ha explicado Chodakewitz.

Por ello, esta autorización supone "un importante avance para los adultos portadores de una mutación R117H, que ahora dispondrán por primera vez de un medicamento que trata la causa subyacente de su enfermedad".

19.11.2015 (Europa Press)

Europa autoriza 'Orkambi' (Vertex) como primer fármaco para la causa subyacente de fibrosis quística

La Comisión Europea ha autorizado la comercialización de lumacaftor/ivacaftor, registrado por Vertex Pharmaceuticals Incorporated con el nombre de 'Orkambi', como el primer medicamento que trata la causa subyacente de la fibrosis quística (FQ) en personas de 12 años y mayores

NOTÍCIAS

que tienen dos copias de la mutación F508del.

En Europa hay aproximadamente 12.000 personas con esta enfermedad de 12 años y mayores que tienen dos copias de esta mutación. "Para las personas que padecen fibrosis quística, la enfermedad es una batalla que deben librar a lo largo de toda la vida y que se agrava progresivamente con frecuentes hospitalizaciones a causa de infecciones pulmonares. Hasta ahora, las personas portadoras de dos copias de la mutación F508del disponían únicamente de tratamientos para los síntomas y las complicaciones de la dolencia", ha comentado uno de los investigadores principales del estudio fase III 'Traffic', Stuart Elborn. La autorización se basa en los datos ya anunciados de dos estudios globales de fase 3 de 24 semanas, 'Traffic' y 'Transport', y en otros datos provisionales, de 24 semanas, procedentes del posterior estudio de extensión, 'Progress', realizado con personas de 12 años y mayores portadoras de dos copias de la mutación F508del que ya estaban siendo tratadas con medicamentos estándar de referencia. En los estudios, que incluyeron a más de 1.100 pacientes, los tratados con la combinación de lumacaftor más ivacaftor experimentaron mejorías significativas en la función pulmonar. Los pacientes también experimentaron mejorías en el índice de masa corporal (IMC) y reducciones en las exacerbaciones pulmonares (infecciones pulmonares agudas), incluidas aquellas que hicieron necesaria la hospitalización y la administración de antibióticos intravenosos.

En concreto, los datos provisionales de 'Progress' demuestran que estas mejorías se mantuvieron durante un total de 48 semanas de tratamiento. Además, el patrón y la magnitud de respuesta observados tras el inicio del tratamiento combinado en todos los pacientes que recibieron placebo en 'Traffic' y 'Transport' y que posteriormente recibieron un régimen combinado en 'Progress' fueron similares a los registrados en pacientes que recibieron un régimen combinado en dichos estudios.

"La autorización de la UE para lumacaftor en combinación con ivacaftor constituye un importante hito en nuestra larga labor encaminada a desarrollar nuevos medicamentos que traten la causa subyacente de la enfermedad en personas aquejadas de

fibrosis quística", ha comentado el presidente y director ejecutivo de Vertex, Jeffrey Leiden.

23.11.2015 (Europa Press)

Desarrollan prueba exacta para FQ en recién nacidos

Se ha desarrollado una prueba rápida, de bajo costo y muy exacta, para detectar la fibrosis quística en recién nacidos. El nuevo método detecta prácticamente todas las mutaciones en el gen de la fibrosis quística, previniendo que se pasen por alto diagnósticos que retrasan la capacidad de los bebés para comenzar a recibir el tratamiento esencial.

La fibrosis quística (FQ), que hace que el moco se acumule en los pulmones, el páncreas y otros órganos, es la enfermedad genética mortal más común en los EUA, afectando a 30.000 personas. Para desarrollar la enfermedad, el niño debe heredar dos copias mutadas del gen de la FQ, una de cada padre. Los recién nacidos en todos los estados de los EUA han recibido exámenes de detección primaria para la FQ, desde 2010, pero las pruebas actuales tienen limitaciones.

Científicos del Centro Médico de la Universidad de Stanford (CA, EUA) y sus colegas han desarrollado un análisis muy sensible, específico, rápido y rentable, para el análisis integral de gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR) a partir de muestras de sangre seca, la muestra de cribado neonatal más común. El diseño único de CFseq, nombre con el que se conoce el análisis, integra el procesamiento optimizado de la muestra de sangre seca, un método novedoso de amplificación multiplex, con tan poco como un nanogramo de ADN genómico, y la secuenciación multiplex, de próxima generación, de 96 muestras en un solo procesamiento para detectar todos los tipos de mutación pertinentes de CFTR.

El análisis de los datos de secuencia utiliza un software a disposición del público complementado por un compendio curado por expertos de más de 2000 variantes del gen CFTR. Los estudios de validación usando 190 muestras de sangre seca demostraron una sensibilidad del 100% y un valor predictivo positivo del 100% para las variantes

de un solo nucleótido y las inserciones y deleciones y concordancia completa en todos los poli-TG polimórficos y los tractos de poli-T consecutivos. Además, detectaron con exactitud tanto una deleción conocida en el exón 2,3 y una deleción que no había sido detectada previamente en el exón 22,23. CFseq fue así capaz de sustituir todos los ensayos moleculares para CFTR existentes con un único ensayo robusto y definitivo con un ahorro significativo del costo y de tiempo y podría adaptarse para el cribado de alto rendimiento de otras condiciones heredadas.

Curt Scharfe, MD, PhD, profesor y autor principal del estudio, dijo: "Los ensayos en uso requieren mucho tiempo y no analizan todo el gen de la fibrosis quística. Por lo tanto, no cuentan toda la historia. En última instancia, nos gustaría desarrollar un ensayo más amplio para incluir las condiciones, en los recién nacidos, más comunes y más problemáticas y ser capaces de hacer el cribado de manera mucho más rápida, más amplia y mucho más barata". El estudio fue publicado el 28 de enero de 2016, en la revista *Journal of Molecular Diagnostics*.

23.3.2016 (Lambmédica)

Desarrollan mini-intestinos que predicen la respuesta a la terapia de los pacientes con FQ

Mini-intestinos cultivados en el laboratorio empleando células de pacientes con fibrosis quística pueden ayudar a identificar a los que tienen más probabilidades de beneficiarse de nuevos fármacos, según un nuevo estudio de investigadores del Centro Médico de la Universidad de Utrecht, en Países Bajos.

Los resultados, publicados en *'Science Translational Medicine'*, abren el camino para la explotación de los llamados organoides como una herramienta para la detección de fármacos y personalizar el tratamiento para los pacientes con fibrosis quística y otras patologías genéticas.

La fibrosis quística, una enfermedad en la que la mucosidad pegajosa obstruye los pulmones y otros órganos, es causada por

NOTÍCIAS

mutaciones en el canal CFTR. Recientemente, se han aprobado terapias dirigidas a CFTR para el tratamiento de la fibrosis quística, pero identificar el subgrupo de pacientes con más probabilidades de responder a estos medicamentos sigue siendo un reto, lleva mucho tiempo y resulta costoso.

Para predecir mejor la respuesta clínica de los individuos, Johanna Dekkers y sus colegas cultivaron organoides intestinales, cultivos de células madre adultas tridimensionales que se asemejan a los intestinos, a partir de biopsias rectales de 71 pacientes con fibrosis quística que portaban una amplia gama de mutaciones CFTR.

Los investigadores encontraron que las respuestas de los mini-intestinos a los fármacos que se centran en CFTR in vitro se correlacionan estrechamente con los datos publicados de ensayos clínicos de los mismos medicamentos. Sobre la base de estos resultados, se seleccionó a dos individuos con mutaciones CFTR raras cuyos organoides rectales respondieron fuertemente al tratamiento.

De hecho, cuando se administró el fármaco, ambos individuos mostraron menos síntomas de la enfermedad y mejora de la función pulmonar. En conjunto, los resultados apoyan la posibilidad de utilizar organoides derivados del paciente para adaptar los tratamientos a las personas.

23.6.2016 (El Digital de Asturias)

Ibuprofeno inhalable para tratar la fibrosis quística

Investigadores de la Universidad de Texas A&M dirigidos por Carolyn Cannon han hallado un método para redirigir el ibuprofeno (Ibpf) a los pulmones, a fin de tratar con éxito la fibrosis quística (FQ). Se trata de una nanoformulación compuesta casi exclusivamente por el fármaco y desarrollada por el Dr. Hugh Smyth. En experimentos con animales el nano-Ibpf mostró un perfil farmacocinético favorable, alcanzando concentraciones máximas en los pulmones y mínimas en el torrente circulatorio. El concepto deriva de la observación de que dosis elevadas de Ibpf ayudan a reducir la progresión del declive funcional del pulmón en pacientes con FQ.

El mantenimiento de la función de este órgano es importante, ya que la mayoría de

pacientes muere como consecuencia de infecciones respiratorias en las que el patógeno no puede ser eliminado. Sin embargo, las dosis altas del fármaco en regímenes a largo plazo provocan hemorragia gastrointestinal y, en combinación con antibióticos, un fallo renal agudo. Aunque los estudios originales sugerían que el Ibpf inhibe la migración de los neutrófilos a los pulmones, el nuevo ensayo sugiere que a dosis elevadas también tienen propiedades antimicrobianas. Esta actividad potenciaría la acción de los antibióticos que toman los pacientes, con un efecto terapéutico sinérgico.

15.7.2016 (<http://www.immedicohospitalario.es>)

La investigación cambia el rumbo de la medicina

El doctor del Instituto Salk en La Jolla (Estados Unidos) Juan Carlos Izpisúa ha asegurado este jueves que gracias a la financiación privada, y no pública, las investigaciones que se han llevado a cabo en los últimos diez años están permitiendo cambiar el rumbo de la Medicina.

El investigador se ha pronunciado así durante la ceremonia de entrega de la XIII Convocatoria Anual de Ayudas a la Investigación Científica en Salud de la Fundación Mutua Madrileña, entidad que ha donado 1,7 millones de euros para la realización de 18 ensayos clínicos en España sobre enfermedades raras que se manifiestan en la infancia, trasplantes, traumatología y oncología pediátrica.

Se trata de un presupuesto que, tal y como ha apostillado el director de la Organización Nacional de Trasplantes y presidente del Comité Científico de la Fundación, Rafael Matesanz, unido al que ha realizado desde hace varios años, y que suman un total de 54 millones de euros, supone la "mayor aportación" a la investigación biomédica de una institución privada en España.

Por ello, ambos expertos han agradecido a las entidades que, como la Fundación Mutua Madrileña, ayudan desinteresadamente a los investigadores españoles porque, a su juicio, sólo así se podrá avanzar en la medicina y, por tanto, cuidar la salud de la población. En este punto, el doctor Izpisúa ha asegurado que Estados Unidos es líder mundial en investigación biomédica no por el dinero público que los

científicos reciben, sino por la "filantropía".

"En 2015 en mi laboratorio el 35 por ciento de la financiación procedía de instituciones desinteresadas que donaban su dinero para mejorar la salud de la población. De hecho, si miramos en los últimos 20 años, un porcentaje muy alto de descubrimientos procedían de experimentos inicialmente financiados por la filantropía", ha recalcado el reconocido científico. Precisamente, con esa financiación, el equipo liderado por Izpisúa ha creado células funcionales que, en modelos de ratones, permiten retrasar el envejecimiento, así órganos humanos en cerdos que se podría utilizar en trasplantes.

"Actualmente podemos modificar, corregir mutaciones y seleccionar cómo queramos que sea la especie humana, si bien ahora queda considerar importantes y profundos componentes éticos. Sin embargo, y pese a la importancia de estos hallazgos, estos se han podido realizar en un momento gracias a la financiación privada, por lo que es necesario recordar que no sólo es dinero es importante, sino que es más importante la manera en la que se distribuye ese dinero", ha zanjado Izpisúa.

16.7.2016 (Europa Press)

Las donaciones de órganos crecen un 11% en España en el primer semestre de 2016

La Organización Nacional de Trasplantes (ONT) ha registrado un incremento del número de donantes de órganos del 11 por ciento en el primer semestre de 2016, con respecto al mismo período del año anterior, y si se mantiene este crecimiento se superarán por primera vez en la historia los 40 donantes por millón de habitantes.

"Los datos para este año son muy buenos", según ha declarado a Europa Press el director de la ONT, Rafael Matesanz, ya que con ese incremento calcula que a final de año España tendrá en torno a 2.000 donantes y la tasa nacional estará entre el 41,5 y 42 donantes.

En 2015 España registró un total de 1.851 donantes de órganos, un 10 por ciento más que el año anterior, el mayor incremento anual de la historia.

19.7.2016 (Europa Press)

SOL·LICITUD DE SOCI/A

En /Na _____ Amb DNI _____
Amb domicili al carrer _____ núm. _____ pis _____
del municipi de _____ Codi postal _____
Telèfon _____ Mòbil _____ Fax _____
Adreça electrònica _____

Sol·licita ser admès com a

Soci/a actiu/activa (pares i mares d'afectats o afectats majors d'edat)

Soci/a col·laborador/a (qualsevol altra persona o entitat major d'edat)

Lloc i data _____ Signatura, 

En cas de ser soci actiu,

Nom de l'afectat/ada _____

Data de naixement _____ Hospital on porten el control _____

En cas de ser familiar o amic/ga, posar també nom de l'afectat/ada o familiar

Domiciliació bancària:

IBAN	Banc	Agència	D.C.	Compte
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

Quota mensual: 7,67 € 15,35 € 23,02 € 30,70 € 38,36 €

Altres quantitats: euros Dades de 2016-Anualment s'incrementa la quota amb l'IPC

Enviar a: ASSOCIACIÓ CATALANA DE FIBROSI QUÍSTICA
Passeig Reina Elisenda de Montcada, 5 - 08034 Barcelona

El cobrament dels rebuts es fa
trimestralment

En compliment del que estableix la Llei Orgànica 15/1999, de 13 de desembre, de Protecció de Dades de Caràcter Personal, l'informem que les dades que ens faciliti, passaran a formar part d'un fitxer propietat de l'Associació Catalana de Fibrosi Quística per al tractament i utilització de les mateixes dins del marc propi de les seves activitats. En qualsevol moment, les dades podran ser consultades, rectificades o cancel·lades per l'interessat/ada.

**RESPIRAR
ENS COSTA MOLT**

Ajuda'ns!

**Fes-te'n Soci
Fes-te Donant d'Organs**

fo **Fibrosis
Quística**

ASSOCIACIÓ CATALANA DE FIBROSI QUÍSTICA

Associada a la Federación Española de Fibrosis Quística

Passeig Reina Elisenda de Montcada,5- 08034 BARCELONA

e-mail: fcatalana@fibrosiquistica.org

web: www.fibrosiquistica.org

LA CONTRA

Montserrat Vila: “L’Associació, que som la gent que la formem, estem units per un vincle molt fort que són els nostres malalts i la nostra esperança”

Montserrat Vila fa de voluntària a l’Associació de fa temps. Abans ja havia estat a la Junta i pensa que mantindrà la seva col·laboració mentre pugui perquè qualsevol esforç és important i perquè és una manera de respondre al suport rebut en el moment més delicat que és quan descobreixes que un familiar proper està afectat per la malaltia. Ella és l’àvia d’un petit afectat i basa totes les seves esperances en el treball dels investigadors, dels metges i professionals sanitaris, però també d’aquells que ofereixen el seu temps i la seva imaginació per fer front a la malaltia en el camí de superar-la algun dia.

Vèncer.- Regales una part del teu temps...

Montserrat Vila.- No m’ho vaig pensar gens. Quant ens vam trobar amb la sorpresa lamentable de la malaltia a la família, l’Associació ens va donar aixopluc, ens va acompanyar, i jo vaig pensar que en el moment que pogués havia de tornar una part d’aquesta comprensió i d’aquest caliu en forma de col·laboració. I és el que estic fent ara.



Vèncer.- Això anima i fa que els esforços es multipliquin...

M.V.- Doncs sí. Aquesta és una malaltia que fa pensar. És una malaltia que forma part de nosaltres mateixos. Som nosaltres els que portem aquest accident en els nostres gens que després es desenvolupa en els nostres descendents. T’hi sents implicat, especialment implicat i penses que tot el que facis serà poc perquè tú, d’alguna manera remota, també ets responsable del que ha passat...

Vèncer.- I què fas exactament?

M.V.- El que em demanen. De feina n’hi ha molta i tot i que la feina a l’Associació està molt ben estructurada, sempre hi ha coses que demanen una certa atenció. Ara he estat depurant la base de dades, repassant e-mails, en fi, treballs que algú ha de fer i que jo faig amb molt de gust... D’altra banda, a l’Associació tothom té el seu paper. Tothom sap que és el que li toca fer i com fer-ho i per això funciona com un rellotge. La feina voluntària només és un annex en el dia a dia de la gestió...

Vèncer.- Abans ja havies estat a la Junta.

M.V.- Sí, vaig estar una temporada, però ara és diferent. Jo penso que a la Junta ha d’estar la gent més activa, gent jove especialment, que se senti molt implicada amb les tasques de representació, que tingui més continuïtat. La feina voluntària és més feina de suport, d’ajut, potser més irregular però també important.

Vèncer.- Com veus això de la malaltia?

M.V.- Amb esperança. Al principi va ser una sotregada. Després vas veient que la malaltia es pot portar amb una certa normalitat i ara els avenços ens fan mirar el futur amb una certa confiança. Es tracta d’una malaltia greu però hi ha molta gent treballant per aconseguir resultats i jo tinc la sensació que en molt pocs anys s’ha avançat tant que el futur és ple de llum...



Vèncer.- Segurament tots som responsables del que ve darrere nostre, però la natura és incontrolable en aquest punt...

M.V.- Sí, sens dubte, però no pots evitar pensar en aquestes coses. D’altra banda, davant l’evidència de la malaltia, el que no pots fer és enfonsar-te i sobretot resignar-te, així que ara toca lluitar, contribuir, donar suport... La vida ens porta per molts camins i de tots ells s’aprèn, de manera que qualsevol oportunitat és bona per confiar en l’esforç de tots plegats per seguir avançant.

Vèncer.- Què creus que li falta a l’Associació?

M.V.- Tot és millorable, sens dubte, però l’Associació, que som la gent que la formem, estem units per un vincle molt especial que són els nostres malalts i la nostra esperança. Això ens fa molt forts, molt solidaris, molt reivindicatius i també molt agraits.

Vèncer.- Grans paraules!