Hablar con su médico

PFIC VOICES®

Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis

Creado en colaboración con PFIC Network

pfic

Acerca de esta guía

Esta guía se creó con aportaciones de familias que viven con colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP). Puede ayudarle a preparar sus citas médicas o las de un ser querido y crear un plan.

Muchos médicos no cuentan con experiencia en el tratamiento de la CIFP. Los hepatólogos (médicos del hígado) y gastroenterólogos (médicos que se especializan en enfermedades digestivas) pueden ser sus mejores fuentes de información. Aprender sobre la CIFP y saber qué preguntas debe plantear puede ayudarle a abogar por su salud y la de su hijo.

Hablar con su médico sobre la CIFP

La colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP) es una enfermedad hepática pediátrica rara, de origen genético, y potencialmente mortal que puede tener un efecto devastador en los niños afectados, sus padres y toda la familia en general.

Los primeros signos de CIFP pueden incluir cualquiera de los siguientes:

- hematomas o hinchazón inusuales
- ictericia
- aumento del tamaño del hígado o del bazo
- picor continuo e implacable, llamado "prurito"

Existen tres genes principales implicados en el espectro de la CIFP, cada uno de los cuales es necesario para el transporte de ácidos biliares fuera del hígado. Como resultado de un defecto en uno de los genes, los ácidos biliares se acumulan en el hígado y el torrente sanguíneo, lo que causa síntomas progresivos dentro, y a veces fuera, del hígado. Incluso el mismo tipo de CIFP puede afectar a diferentes personas de diferentes maneras.

Aunque la CIFP es infrecuente, las mutaciones génicas que se observan con más frecuencia son estas tres: ATP8B1, ABCB11 y ABCB4. Sin embargo, todavía se están descubriendo nuevos tipos de CIFP, y los médicos todavía están aprendiendo cómo los tipos de CIFP pueden afectar a las personas de diferentes maneras. Por ejemplo, una persona puede tener una de las mutaciones genéticas antes mencionadas, en la que los síntomas pueden "exacerbarse" (agudizarse) durante un tiempo antes de aliviarse. Esta forma intermitente de CIFP a menudo se denomina colestasis intrahepática recurrente benigna o CIBR.

Formas sencillas de preparar una visita al médico

Planificar con antelación la cita con su médico puede ayudarle a aprovechar al máximo cada consulta. Estos son los pasos que puede adoptar para prepararse.

Escriba sus preguntas con antelación.

Durante el transcurso de un día normal, se le pueden ocurrir preguntas para hacerle a su médico. Sin embargo, puede que el día de la consulta se le olvide lo que quería preguntar. Tener preparada una lista de preguntas puede ayudarle a acordarse de temas importantes.

Traiga cuaderno y bolígrafo.

Su médico puede cubrir tantos temas que resultará difícil recordarlo todo. Tomar notas le ayudará a asegurarse de tener apuntado lo que se ha hablado. También puede pedir al médico o al personal de enfermería que le escriban los puntos importantes o le impriman una copia de las notas de la visita.

Lleve un seguimiento de los medicamentos y las dosis.

Informe a su médico sobre cualquier medicamento o tratamiento tópico que tome. Asegúrese de anotar las dosis, la utilidad que estén teniendo los medicamentos y los efectos secundarios experimentados.

Lleve un diario y tráigalo a su cita.

Tener anotadas estas cosas puede ayudarle a hablar de los síntomas y las preocupaciones. Por ejemplo, si a menudo el picor intenso hace que usted o su hijo no duerman bien, los días y noches pueden empezar a confundirse unos con otros. Anote los patrones de sueño para comentar las posibles soluciones con su médico. Anotar lo que usted o su hijo comen puede ayudar a descubrir un posible vínculo entre la dieta y los síntomas.

Traiga algo para que el niño esté entretenido.

Si trae a su hijo al médico, un juguete o un juego pueden ayudar a que el tiempo transcurra más rápido mientras esperan a que comience la consulta.

Explíquele a su hijo lo que va a ocurrir.

Las citas con el médico pueden darles cierto miedo a los niños pequeños. Ayude a su hijo a prepararse para la cita explicándole lo que usted sabe de una manera que sea fácil de entender.

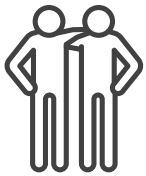
Durante su cita

Haga primero las preguntas más importantes.

Si se acaba el tiempo, tendrá las respuestas que más necesita.

Haga más preguntas.

Si no entiende algo de lo que le diga el médico, pida que se lo explique más. Intente asegurarse de que, una vez acabe la cita, usted salga con la sensación de que se han respondido a todas sus preguntas. Ninguna pregunta es tonta o improcedente. Haga todas las preguntas que considere, aunque le parezca que ya sabe la respuesta.



Venga acompañado.

A veces puede resultar útil tener a alguien que tome notas por usted y que le ayude a acordarse de todas las cosas de las que usted quería hablar. Si su hijo es pequeño, su acompañante puede sentarse con el niño mientras usted habla con el médico, de modo que usted pueda concentrarse en la conversación.

Preguntas para hacerle a su médico

La CIFP es una enfermedad progresiva, lo que significa que puede cambiar con el paso del tiempo. Las respuestas a las preguntas que haya hecho con anterioridad pueden cambiar de una cita a otra. Anotar las preguntas que quiera hacer en cada cita puede ser útil para llevar un seguimiento de los cambios o de la progresión de la enfermedad.

Acerca de los síntomas y tratamiento de la CIFP

- ¿Qué puedo esperar de la CIFP? ¿Qué riesgos y síntomas debo conocer?
- ¿Cuáles son las opciones de medicación y cómo pueden ayudar? ¿Qué efectos secundarios puedo esperar de los medicamentos?
- Aparte de tomar la medicación, ¿qué se puede hacer para reducir los síntomas?
- ¿Cómo sabré si mi hijo necesita un trasplante u otro procedimiento quirúrgico?
- ¿La derivación biliar es una buena opción para mi hijo?
- ¿Debería realizarse mi hijo una prueba genética para CIFP?
- ¿Hay algún recurso que pueda recomendar que proporcione información útil sobre la CIFP y sus síntomas?

- ¿Está mi hijo recibiendo la nutrición adecuada? ¿Cuáles son las señales o los síntomas a los que debemos estar atentos por si hubiera carencia de alguna vitamina?

Acerca de sus citas

- ¿Con qué frecuencia debo esperar las citas? ¿Qué ocurrirá en cada cita?
- ¿Para qué pruebas debo prepararme? ¿Cuánto tiempo llevan las citas?
- ¿Cuándo tendré los resultados de mi hijo?
- ¿Cómo puedo hacer seguimiento de los resultados de la prueba de mi hijo?
- Si tengo alguna preocupación sobre los síntomas de mi hijo, ¿con quién debo ponerme en contacto?

Otras necesidades sanitarias

- ¿Pueden ayudarme a encontrar un grupo de apoyo?
- ¿Pueden ayudarme a contactar con un asistente social que me ayude a comprender qué tipos de ayuda económica y de otro tipo hay disponibles?
- ¿A quién debo acudir si tengo preguntas sobre el seguro?
- ¿Todas las pruebas que se realicen, incluida la prueba genética, están cubiertas por el seguro?
- ¿Cómo puede la CIFP afectar la salud mental de mi hijo? ¿Conoce a algún psicólogo que nos pueda recomendar si necesitamos uno?

Recuerde

Su médico forma parte de su equipo de atención sanitaria. Mantener una buena comunicación ayudará a crear confianza para que usted puede lograr los mejores resultados para su familia.

Este folleto está publicado por PFIC Voices (una iniciativa de Albireo Pharma) en colaboración con PFIC Network, una organización de apoyo gestionada por padres y pacientes.

Acerca de Albireo

Albireo tiene el compromiso de apoyar a las personas con CIFP, sus familias y profesionales sanitarios con recursos para comprender y manejar mejor esta devastadora enfermedad. La empresa se centra en el desarrollo de nuevos moduladores de ácidos biliares para tratar enfermedades hepáticas pediátricas raras, como la CIFP.

Para obtener más información y recursos sobre el trabajo de Albireo con la comunidad CIFP, visite www.PFICvoices.com.

Albireo

PFIC VOICES®
Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis

pfic

©2020 Albireo Pharma, Inc. Todos los derechos reservados. PFIC-0149.
PFIC VOICES y el logotipo de PFIC VOICES son marcas registradas de Albireo Pharma, Inc. o sus filiales.