

## Alegría *Por Emily Kramer-Golinkoff, MBE*

El martes 29 de mayo fue un día maravilloso. Setenta grados, un cielo azul, el sol cubría mi piel, era uno de esos días en los que el universo desbordaba de energía y era difícil no sentirse contento. Recuerdo estar sentada afuera del Centro Perelman de Medicina Avanzada cuando recibí una llamada que lo cambió todo. “Emily,” dijo mi médico con una voz alarmada poco característica, “tus rayos X revelaron que tu pulmón se encuentra parcialmente colapsado en tres lugares.” Recuerdo haber colgado el teléfono, mirado al gran cielo azul y luego hacia abajo contemplando mi cuerpo, atónita de pensar que un cuerpo aparentemente funcional pudiera estar tan afectado en secreto.

Al reunirme con mi médico, me enteré de que había dos opciones de tratamiento para el colapso pulmonar, oficialmente denominado neumotórax, una complicación de enfermedad pulmonar avanzada amenazante para la vida. La primera era realizar un control de cerca por medio de rayos X y tomografías computarizadas para ver si el tiempo y descanso podían resolver el colapso. La otra alternativa era un proceso

denominado pleurodesis que involucra adherir el pulmón a la pared torácica. El desafío es que esto presenta complicaciones para el trasplante, una consideración importante para alguien con la enfermedad en etapa avanzada, como yo. Mi esperanza era hacer todo lo posible para evitar la pleurodesis.

De manera irónica, el tratamiento para el colapso pulmonar es considerablemente antitético para la norma de cuidados de la FQ. Principalmente no hay una aclaración y ejercicio de las vías respiratorias.

Ya se imaginarán lo crítico de la situación que se enfrenta. Las muchas estrategias a las cuales uno dedica cuatro horas todos los días, aquellas de las cuales uno depende para controlar las infecciones que destruyen tus pulmones, estas son las muchas terapias a las cuales uno debe aferrarse de modo que tu colapso pueda sanar de manera natural.



*Emily Kramer-Golinkoff, MBE*

Y es ahí donde está la situación peligrosa. Se convierte en una carrera. ¿Pueden estar

*Continúa en la página 3*



## Resumen: La Voz del Informe de un Paciente con Fibrosis Quística

En octubre de 2018, miembros de la comunidad de FQ se reunieron con representantes de la FDA (Administración de Alimentos y Drogas) para compartir sus experiencias de vida con esta compleja enfermedad, sus puntos de vista en terapias de FQ, pruebas clínicas y desarrollo de drogas y su ferviente esperanza de que tanto los desarrolladores de drogas como los reguladores de la FDA intensificarán sus esfuerzos para lograr terapias más efectivas para esta enfermedad. Los temas clave de la reunión se resumen a continuación:

**La fibrosis quística tiene un impacto devastador en las vidas de aquellos que viven con la enfermedad.**

- La FQ (fibrosis quística) es una enfermedad compleja, caprichosa, multisistémica y debilitadora.

*Continúa en la página 4*

## Alegría

Continuación de la portada

suficiente tiempo sin las vías respiratorias despejadas para permitir que sus pulmones vuelvan a inflarse antes de que una infección se desencadene sin control? Colapso pulmonar o infección, ¿cuál es tu veneno?

Y desde aquel hermoso día, comencé mi carrera contra la infección. Mi médico me envió a casa bajo una terapia con flujo alto y periódico de oxígeno para volver a inflar mi pulmón, mi primera vez con oxígeno suplementario, y me dio instrucciones estrictas de venir al hospital para ser admitida tan pronto como fuese posible si llegaba a sentir una ligera infección. Luego de una vida de tratamientos, “tiempo, descanso y no aclaración de las vías respiratorias” sentí como una prescripción maligna de olvido.

Conocía lo suficiente acerca del colapso pulmonar como para saber cuál era el siguiente paso hacia la enfermedad en su etapa terminal y me sentía desesperada por información. Me introduje en la comunidad de la FQ. Leí una historia tras otra acerca de personas que experimentaron colapsos pulmonares y perdieron permanentemente partes de su función pulmonar, quienes fueron inesperadamente lanzados al mundo aterrador del trasplante, o incluso peor, para quienes el tratamiento contra el colapso pulmonar cuestionaba su futuro de un trasplante en conjunto.

Leo acerca de personas que han tenido pleurodesis y para quienes no resultó; personas que me dijeron que las cosas nunca

volvieron a ser iguales. Y leo, una y otra vez, que el dolor de la pleurodesis fue extremadamente agudo.

Soy una persona resiliente y optimista. Todo lo que buscaba era la más pequeña chispa de esperanza, de la posibilidad de que pudiera quedar bien. Pero mientras más indagaba, todo lo que encontraba eran historias de catástrofe o, a lo sumo, un fallecimiento lento. Incluso ni siquiera pude encontrar una historia con un final positivo.

Mientras más aprendía, más aumentaba la lista de restricciones. Sin aclaramiento de las vías respiratorias, sin función, sin espirometría, sin supresión. Y a pesar de que esto era aterrador, sentía que podía durar. Una vida con una enfermedad con una inclinación a volver a aparecer en momentos inoportunos me había enseñado cómo pararme de nuevo luego de quedar brutalmente derribada. Y, aun así, la única cosa que me hacía cuestionar si podía durar o no era lo que respecta a la alegría.

Saber que volar estaba fuera de los límites no solo inmediatamente luego de un colapso pulmonar, sino que sería un desencadenante permanente, fue aquello que amenazó con desgarrar mi alma. Incluso los más inimaginables episodios de dolor y sufrimiento son llevaderos con una carga considerable de alegría. Para mí, esa alegría se está yendo a un lugar lejano. Pensar que esta enfermedad no solo podía robarme mi funcionalidad y mi futuro, sino que también podía llevarse mi única y más grande alegría, era la parte que más hería mi corazón, eso



Emily Kramer-Golinkoff con su madre Liza Kramer, MSW.

me hizo preguntar, por primera vez en mi vida, si de hecho podría durar.

FQ, te has llevado mi aliento, te has llevado a mis amigos, te has llevado mis sueños de una carrera y una familia. Te has llevado mi esperanza, mis promesas y mi capacidad. Te has llevado mi futuro, y mi presente, te has llevado mi alegría.

Emily es cofundadora de Emily's Entourage, una organización que promueve la investigación y el desarrollo de drogas para mutaciones incoherentes de la FQ. Para mayor información, ingrese a [emilysentourage.org](http://emilysentourage.org).



## Muchas Voces ~ Una Voz: Somos Cada Día Más Fuertes

Siri Vaeth, MSW

El programa de defensoría y concientización de la fibrosis quística “Muchas Voces - Una Voz” de CFRI une a las personas por un propósito compartido, ofreciendo oportunidades a las personas para lograr un cambio colectivo a nivel estatal y federal. Al crear conciencia de los problemas que impactan a nuestra comunidad y proporcionar herramientas sencillas para implementar un llamado a la acción, la campaña motiva a aquellos impactados por la FQ a expresar sus opiniones a aquellos en puestos de influencia. Muchas Voces - Una Voz ha

inspirado a una nueva oleada de defensores de la FQ comprometidos cuyo impacto será duradero en el futuro.

Nuestro impacto depende de la participación de nuestra comunidad. Lo invitamos a unirse a CFRI para aumentar la concientización y defensoría de un financiamiento para investigaciones, desarrollo de nuevas drogas y acceso a terapias y cuidados de salud. Nuestras muchas voces combinadas en una asegurarán que las necesidades de nuestra comunidad sean escuchadas.