

## Orientación temprana: Bebés

### P: ¿Cuáles son las mutaciones de mi hijo?

El regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR, por sus siglas en inglés) es un gen que está asociado con la fibrosis quística (CF, por sus siglas en inglés). Hay muchas mutaciones diferentes de este gen que puede causar CF. Conocer las mutaciones específicas de la CF de su hijo puede ser importante para ayudar a tratar su enfermedad. Escriba en los espacios de abajo las dos mutaciones de genes que tiene su hijo.

Las mutaciones de mi hijo son: \_\_\_\_\_ & \_\_\_\_\_.

### P: ¿Con qué frecuencia serán mis citas?

Cada paciente con CF debe ser visto al menos una vez cada 3 meses (visitas trimestrales: 4 veces al año) para comprobar cómo están funcionando sus tratamientos. Estas visitas ayudan a evaluar la función pulmonar, el estado nutricional y los síntomas del momento, con el fin de proporcionar tratamientos tempranos para mantener a su hijo lo más sano posible. Si su hijo está enfermo o intentando ganar peso, podrían seguirle más de cerca y tener citas más frecuentes en la clínica de CF. Las visitas de los bebés son a menudo más frecuentes (a veces cada semana), para asegurarnos de que estén creciendo bien y recibiendo toda la nutrición que necesitan.

### P: ¿Cuánto durarán mis citas?

Las citas en la clínica de CF del Hospital Rady Children típicamente duran entre **1.5 - 3 horas**. Por esta duración extensa, debe planear traer enzimas, botanas, actividades, pañales – cualquier cosa que necesite para su hijo durante este tiempo.

### P: ¿Puede alguien más traer a mi hijo a la clínica?

La Clínica de Especialidad de Rady Children requiere que un tutor legal asista a la visita en la clínica, hasta que el paciente tenga 18 años de edad. El tratamiento y manejo de la CF es bastante complicado y requiere mucha atención por parte de los padres/tutores legales y cuidadores. Como consecuencia, se prefiere que al menos un padre /tutor legal acuda a las visitas en la clínica. Ayuda mucho a los padres/cuidadores a entender la salud y el cuidado de sus hijos si atienden a las visitas en la clínica lo más frecuentemente como sea posible. También le alentamos a que traiga a los abuelos, cuidadores y otras personas que cuiden a su hijo a las citas, para que puedan recibir educación en el cuidado de su hijo.

Entendemos que la vida a veces se complica, y puede haber ocasiones en las que los padres no puedan acudir a una cita planificada de CF. En este caso, otro adulto de confianza puede traer a su hijo a la clínica, siempre que escriba y firme un formulario de permiso. Los padres pueden también completar un formulario de divulgación para guardarlo en la clínica de CF, el cual permitirá a otro adulto traer a su niño a la clínica. Para completar este formulario, pregunte al trabajador social de nuestra clínica.

Durante la pandemia de COVID, el hospital ha cambiado temporalmente la política de las visitas y solo se permite asistir a las citas a 1 cuidador por paciente. Durante este tiempo, no se permite tampoco a los hermanos asistir a las citas. Por favor, llame de antemano si tiene preguntas o necesita pedir una excepción puntual alguna vez, para que podamos pedir permiso administrativo con antelación.

#### P: ¿Afecta la CF al sistema inmune de mi hijo?

La CF no afecta directamente al sistema inmune de su hijo. Con la CF, la proteína CFTR no funciona con normalidad, lo que causa que se produzca mucosidad espesa. La mucosidad espesa atrapa gérmenes en los pulmones y crea un entorno propicio para que los gérmenes florezcan. Entonces, el sistema inmune de su hijo se dirige a estos gérmenes y produce un aumento de inflamación en los pulmones, lo que genera a su vez la producción de más mucosidad. Este exceso de mucosidad atrapa más gérmenes y, de este modo, el ciclo continúa.

La mucosidad espesa y pegajosa afecta a la capacidad de su hijo para luchar contra las infecciones:

- 1) Los niños con CF pueden experimentar infecciones más intensas que los niños que no la tienen, aunque se infecten con los mismos gérmenes.
- 2) Algunas bacterias – como las pseudomonas - pueden causar infección en las personas con CF, pero no en individuos sin CF. Estos gérmenes son particularmente preocupantes para las personas con CF y pueden tener efectos negativos en la función pulmonar. Las personas con CF pueden propagarse estos gérmenes entre ellos.

Es muy importante que todas las personas con CF se vacunen para estar protegidos contra enfermedades. Deben recibir todas las vacunas recomendables, incluyendo la vacuna anual de la gripe, desde los 6 meses de edad. También es importante que cualquier persona que vaya a estar en contacto con un niño con CF reciba sus vacunas. Los miembros familiares y amigos que vayan a estar cerca de los bebés que sean demasiado pequeños para la vacuna de la gripe (los menores de 6 meses de edad) deben ponerse la vacuna de la gripe.

#### P: ¿Afecta la CF al desarrollo de mi hijo?

La CF no afecta a la capacidad de su hijo para aprender. Sin embargo, puede tener un efecto en su capacidad para crecer. En las personas con insuficiencia pancreática (alrededor del 80% de las personas con CF) como consecuencia de la CF, las vías del páncreas pueden bloquearse con mucosidad pegajosa, que impide que las enzimas pancreáticas entren en el intestino delgado. Sin las enzimas del páncreas, la proteína y la grasa de la comida no se digieren o absorbe bien (malabsorción). Esto puede llevar a que su hijo tenga problemas para ganar peso, lo que a su vez puede causar un mal crecimiento y retraso de la pubertad. Como bebé, esto puede generar un crecimiento cerebral deficiente, si es grave. Hay muchas estrategias para lidiar con la malabsorción de los pacientes con CF, incluyendo la terapia de remplazo de enzimas, el aumento de la ingesta de calorías, suplementos nutricionales y sondas de alimentación. Si su hijo empieza a tener dificultades con su crecimiento, su equipo de cuidado de CF le ayudará a decidir las mejores opciones para su hijo.

### P: ¿Cuándo llamo a la clínica?

Es muy importante aprender los síntomas de base de su hijo con CF. Una vez que conozca el estado de salud de su hijo cuando no está enfermo, tendrá un punto de comparación sobre el que basarse cuando sus síntomas empiecen a empeorar. Sin embargo, aprender esto sobre su hijo puede llevar tiempo. Si las cosas parecen empeorar con los pulmones de su hijo, sus senos paranasales o estómago (todos los cuales se ven afectados por su CF), es importante llamar al centro de CF. Si se trata de una preocupación no relacionada con la CF – por ejemplo, fiebre después de ponerse una vacuna – debe llamar a su médico de cabecera.

Cuando un niño con CF tiene una exacerbación pulmonar o si sus síntomas pulmonares empeoran, queremos actuar rápidamente para evitar el daño pulmonar. Si sospecha un brote, debe contactar a su equipo médico de CF para que evalúen a su hijo. Los padres de niños con CF, a menudo reportan síntomas como los siguientes: menos energía de lo normal, aumento de mucosidad, congestión nasal, incremento de tos y síntomas de malabsorción (deposiciones aceitosas, deposiciones más frecuentes o dolores de barriga) que les lleva a pensar que su hijo está teniendo un brote. Cuando se observan cambios como estos, es hora de llamar al equipo médico de CF.

### P: ¿Qué llevaría a que mi hijo tuviera que venir al hospital?

Las exacerbaciones pulmonares o el empeoramiento de los síntomas respiratorios son la causa más común de las hospitalizaciones de los niños con CF. Para evitar causar daño pulmonar permanente, hay que tratar las exacerbaciones pulmonares en seguida. Algunas de las exacerbaciones menos graves pueden tratarse en casa, pero algunas requieren ingreso en el hospital, por la necesidad de recibir antibióticos intravenosos (IV) y un mayor apoyo con técnicas de limpieza de las vías respiratorias y técnicas de nutrición.

### P: ¿Qué puedo esperar que suceda si hospitalizan a mi hijo?

Si es necesario hospitalizar a su hijo por un brote, es probable que necesite recibir medicamentos intravenosos (IV). Los antibióticos IV se administran por una sonda colocada en una vena. Dado que la medicina va directamente al torrente sanguíneo, puede ser más efectivo para luchar contra la infección que la medicina por vía oral. Cuando una persona requiere medicamentos IV por un periodo de tiempo más largo (más de unos días), se prefiere un Catéter Central Insertado Periféricamente (PICC). Las líneas PICC tienen la ventaja de permanecer por más tiempo que las IVs más pequeñas, y permiten también extraer sangre para hacer pruebas, sin necesidad de piquetes adicionales para su hijo.

El régimen de tratamiento que el niño con CF tomaba en casa se continuará en el hospital, pero algunos aspectos podrían modificarse – como sesiones más frecuentes de técnicas de desobstrucción de las vías aéreas (chaleco o terapia física con chaleco). También podrían aumentarse o añadirse algunas otras medicinas. Sabemos lo importantes que son la nutrición y el tener un peso sano para mantener una función pulmonar sana, así que también se evaluarán los aspectos nutricionales del cuidado de su hijo y se vigilarán durante su estancia. Todas las comidas, suplementos, botanas y bebidas que necesite su hijo

para cumplir con sus necesidades nutricionales estarán disponibles en el hospital. También puede traer de casa algunas de sus comidas o botanas favoritas.

Quizás le pidamos que traiga ciertas medicinas suyas de casa (como los moduladores CFTR) que el hospital no almacena, aunque la mayoría de las medicinas de CF están disponibles y se proveerán en el hospital. Cuando le ingresen, todas las medicinas deben administrarse bajo la supervisión de la enfermera o terapeuta respiratoria de los pacientes ingresados, incluso las que traiga de casa. También se pueden traer de casa juguetes y cosas de entretenimiento: simplemente consulte con su enfermera sobre los objetos electrónicos grandes.

Cuando esté en el hospital, usará un nebulizador del hospital desechable, que se limpia después de cada uso y que se desecha 24 horas después. Estos son diferentes de los nebulizadores que usa en casa y que pueden esterilizarse a diario y que duran hasta varios meses. La estancia hospitalaria media por un brote de CF es de una a dos semanas, ya que esto es lo que dura un curso típico de administración de antibióticos IV. Dependiendo de la gravedad del brote, las estancias hospitalarias pueden ser más cortas o más largas.

Todos los miembros del personal del hospital que entren en la habitación llevarán una bata y guantes para evitar transmitirle gérmenes a su hijo. Si tose excesivamente o pensamos que tiene una enfermedad viral activa (como la gripe) o si el miembro del personal va a realizar un “procedimiento inducido de tos”, llevará puesto una bata, guantes y mascarilla. Los pacientes de CF tienen que llevar mascarilla cuando salgan de la habitación del hospital, lo que les protegerá de pequeñas gotitas de gérmenes que pudiera haber por el aire en el hospital.

#### P: ¿Por qué realizar CPT si mi hijo no está tosiendo?

La fisioterapia del tórax (CPT, por sus siglas en inglés) es una técnica de depuración de las vías respiratorias, que se usa para soltar la mucosidad de los pulmones de su hijo y que pueda toserla. Sabemos que los bebés tienen mucosidad en los pulmones muy pronto en su vida, incluso antes de poder escuchar nada con un estetoscopio o antes de ver nada en una radiografía simple. Cuando se quita la mucosidad gruesa, esta deja de bloquear las vías respiratorias y los gérmenes ya no pueden vivir en ella. Deshacerse de la mucosidad contribuye en gran medida a mantener a los pacientes de CF libres de infección, así que realizaremos CPT, incluso cuando el niño no parezca estar enfermo o no esté tosiendo.

#### P: ¿Cómo afecta el llanto de mi hijo a su tratamiento?

La meta de usar medicina nebulizada como tratamiento para la CF de su hijo es conseguir que llegue a las vías respiratorias bajas. Existen muchos factores que influyen para conseguir llevar la dosis de la medicina a las vías respiratorias bajas – una de las cuales es el tamaño adecuado de la mascarilla para la cara de su hijo. Si la mascarilla no se ajusta bien, el aire regular se mezclará con el tratamiento nebulizador y su hijo no recibirá la dosis apropiada de la medicina. Otro factor que afecta a la capacidad de la medicina para llegar a las vías respiratorias bajas es el comportamiento del niño. Cuando su hijo está calmado y respirando a un ritmo estable, más medicina llega a las vías respiratorias bajas. Como puede imaginarse, el llanto altera la respiración normal y causa que su hijo exhale por largo tiempo, con cortos arranques de

inhalación. Esto significa que más cantidad de la medicina nebulizada se queda en la parte superior del tracto respiratorio y menos llega a la parte baja, que es donde tiene que llegar. El llanto también perturba la manera en que la mascarilla encaja en la cara de su hijo.

Mientras su hijo duerme, su patrón de respiración también es diferente. La respiración durante el sueño también impide que la medicina llegue al tracto respiratorio inferior. Intentar colocar la mascarilla a un niño dormido probablemente le despertará y esto puede causar futura ansiedad. Por lo tanto, no aconsejamos que intente realizar tratamientos de nebulizador mientras su hijo duerme.

#### P: ¿Por qué le doy sal a mi hijo y cuánta cantidad debo darle?

Las personas con CF pierden mucha sal en su sudor. Las comidas para bebés, fórmula y leche materna contienen pequeñas cantidades de sal. Dado que el equilibrio de la sal en el cuerpo es muy importante, debe añadirse sal extra a la dieta de un bebé con CF.

- Para los bebés menores de 6 meses de edad, debe añadir todos los días a su comida 1/8 cucharadita de sal de mesa.
- Para los niños mayores de 6 meses de edad, pero menores de 2 años, debe añadirse 1/4 de cucharadita de sal de mesa a su comida, todos los días.

La sal puede añadirse a la fórmula o leche y dársele al niño a lo largo del curso de un día. La sal también puede añadirse a los cereales o comidas para bebés. La sal "Morton Lite" se puede usar también, pero con cantidad doble de la sal de mesa regular.

Cuando las personas sudan más, también pierden más sal. Por este motivo, particularmente durante los días calurosos en los que sude más, podría tener que añadir una cantidad extra de sal. Su equipo de atención médica de CF puede ayudarle a elaborar un plan sobre la cantidad de sal a añadir en estas situaciones, ya que añadir demasiada sal puede también tener consecuencias para la salud. Dele siempre a su hijo la cantidad de sal recomendada por su equipo médico.

#### P: ¿Deposiciones, excrementos, popo, #2?

Como consecuencia de los efectos que la CF puede tener en la digestión de los alimentos, prestar atención a las deposiciones de su hijo es importante, ya que los cambios en las mismas pueden ser un síntoma de malabsorción. Informe a su equipo médico de CF si nota cualquiera de los siguientes cambios en los hábitos de las deposiciones de su hijo:

- 1) Deposiciones más grandes o más frecuentes: la mayoría de los niños tienen de una a tres deposiciones al día, pero los bebés pueden tener más (después de cada alimentación) o menos (cada 2-3 días). El tamaño y la frecuencia de las deposiciones puede variar para cada niño, así que preste atención a lo que es normal y usual en su hijo.
- 2) Cambios en la consistencia y apariencia de las deposiciones: cuando hay malabsorción, las deposiciones pueden empezar a ser blandas, pero normalmente no son acuosas. Dado que su

hijo no está absorbiendo bien la grasa, la deposición puede mirarse como que tiene exceso de aceite o estar “grasosa.” Las deposiciones también pueden oler peor de lo normal.

Otros cambios: cuando el alimento no digerido pasa del intestino delgado al intestino grueso, bacterias del intestino grueso se descomponen y crean gas. Con la malabsorción, más comida no digerida llega al intestino grueso, con lo que se crea más gas. Este aumento de gas también puede conducir a distensión, cuando el abdomen se hincha. Si su hijo está experimentando aumento de gas a inflamación, esto puede ser un síntoma de malabsorción.

#### P: ¿Cómo obtengo reabastecimiento de medicamentos?

Para que funcione el plan de tratamiento de CF de su hijo, debe tomar todas sus medicinas como le hayan recetado. Asegurarse de tener siempre la medicina cuando se necesita exige mucha organización. Para muchas personas resulta útil usar el calendario del teléfono, que puede enviar alertas, o un calendario visible con la fecha de la nueva orden para las medicinas, como sistemas de ayuda para acordarse. Ordene los reabastecimientos de las medicinas 7 días antes de que se le terminen. Esto le dará un margen de tiempo, en caso de que algo pase y no pueda ir a la farmacia por varios días. Para ordenar los reabastecimientos, busque una dirección web o un número de teléfono en la etiqueta del envase de la medicina. Debe tener listo el número de la receta cuando haga su orden. Si usa un servicio de envío por correo, verifique su dirección y número de teléfono con ellos regularmente, para que no haya retrasos en la entrega de las medicinas.

#### P: ¿Cómo se administran las enzimas y cómo las doy con cada alimentación?

Las enzimas deben darse con cada comida y botana que contenga grasa, proteína o carbohidratos complejos. Esto incluye leche materna, fórmula, suplementos nutricionales y alimentaciones por sonda. Recuerde, sin la ayuda de las enzimas, su hijo no puede recibir la energía de la comida que necesita para crecer y estar sano.

Hay ciertos alimentos que no necesitan enzimas porque solo contienen “carbohidratos simples” (azúcares). Estos alimentos son fáciles de digerir sin ayuda de las enzimas pancreáticas. Algunos ejemplos incluyen: jugo de fruta, hielo con sabor, dulces duros, té y snacks de fruta.

Si un niño aún no puede tragar cápsulas que contienen enzimas, abra la cápsula y vierta las perlas de enzimas en una cucharada con comida blanda, ácida. La sugerencia típica es compota de manzana, pero una vez que su bebé sea mayor de 6 meses de edad, también puede usar otros purés de frutas diferentes para bebés, pasta de tomate, gelatina o incluso ketchup. Se usan alimentos ácidos porque las perlas de enzimas están cubiertas de una capa que se disuelve en entornos básicos/alcalinos. Esto resulta útil porque el intestino delgado es básico/alcalino y disuelve el recubrimiento para que las enzimas puedan funcionar. No queremos que el recubrimiento se disuelva hasta que llegue al intestino delgado. Por tanto, las enzimas deben darse con comida ácida.

Tampoco debe mezclar las enzimas antes de dárselas a su hijo. Es mejor que las enzimas contacten primero la sustancia del alimento justo antes de tragarlas. Si su hijo escupe las enzimas, cuidadosamente

vuelva a metérselas en la boca. Las enzimas no saben a nada, así se trata solo de la textura a la que su hijo no está acostumbrado.

Las enzimas deben tragarse enteras y no masticarse. Si las perlas de enzimas se machacan, se corre el riesgo de que no funcionen bien o que irriten la boca de su hijo. Haga que su hijo beba algo después de tomarse las enzimas, para asegurarse de que su boca esté limpia. Esto también aplica al seno de la mamá cuando amamanta al bebé que se acaba de tomar las enzimas. Asegúrese de que el bebé no tenga perlas dentro la boca antes de prenderse al pecho, para evitar que se irrite.

Los niños más mayores y los adultos con CF pueden tomarse las enzimas en forma de cápsula. Las enzimas también pueden tomarse por medio de sonda alimenticia. Hay muchas maneras de hacerlo, así que colabore con su equipo médico de CF para averiguar lo que mejor le puede funcionar.

#### P: ¿En qué intervalo de tiempo deben darse las enzimas? ¿Cuánto tiempo duran?

Las enzimas vienen en cápsulas con pequeñas perlas o bolitas dentro. Estas perlas son las enzimas cubiertas por una capa que se disuelve en el intestino delgado, donde las enzimas ayudan a nuestro cuerpo a digerir la comida. Las enzimas son más efectivas de **45 a 60 minutos** después de tragarse, así que deben ingerirse inmediatamente antes de las comidas o botanas. Las enzimas hay que guardarlas a temperatura ambiente (de 59 a 86 grados F) y no deben estar ni muy frías ni muy calientes. Por ejemplo, no deben guardarse muy cerca de la estufa de la cocina o en el refrigerador. Además, deben tomarse antes de la fecha de caducidad. Cuando recoja las enzimas de la farmacia, es importante que sea la marca específica que le recete su equipo médico de CF. Consulte con su equipo médico antes de realizar cambios en su régimen de enzimas.

#### P: Jacuzzi— ¿Qué limitaciones hay?

Se ha encontrado que los Jacuzzis son lugares donde las bacterias, llamadas Pseudomonas aeruginosa, pueden florecer. Las Pseudomonas son unas bacterias que específicamente causan enfermedad en las personas con CF, así que debe evitar los jacuzzis. Además, cualquier alberca o agua que no esté limpia de manera adecuada con cloro para matar a las Pseudomonas puede conllevar el mismo riesgo para las personas con CF. Puede contactar con su departamento médico para ver qué niveles de cloro son necesarios para matar a las Pseudomonas y si su alberca local cumple o no estos requisitos.

Algunas zonas de juego comunitarias, como aquellas que se encuentran en los centros comerciales y restaurantes, deben evitarse si el nivel de limpieza no es satisfactorio. Muchos niños pasan por estas áreas y propagan gérmenes en los juguetes – las albercas de pelotas en particular son muy difíciles de desinfectar por completo.

#### P: ¿Cómo puedo sobrellevar la montaña rusa de emociones?

Recibir un diagnóstico de CF es un gran evento en la vida de la familia. Si le está resultando difícil saber por dónde empezar, siéntese con su calendario en la mano e intente ver cómo encajar las nuevas responsabilidades del cuidado de la CF en su horario diario. Una vez que sepa las horas en las que necesita realizar los tratamientos de CF, divida las tareas entre los diferentes miembros familiares. Dividir

el trabajo impedirá que una sola persona sienta que tiene toda la carga de la responsabilidad sobre sus hombros. Cuando tenga un mal día, acuda a las personas en las que confía, para compartir sus sentimientos. Si desea consejo de personas que hayan pasado por lo mismo, busque a personas en su red de CF en línea. Incluso con las mejores intenciones, las cosas no van perfectamente bien todo el tiempo. Sea paciente consigo mismo, a medida que aprende lo que mejor funcione para su familia.

#### P: ¿Qué recursos debería utilizar para obtener información de medicinas y suplementos?

Aprender acerca de las diferentes medicinas de la CF y cómo funcionan puede parecer una tarea abrumadora. La Cystic Fibrosis Foundation (Fundación de Fibrosis Quística) ha creado una sección muy útil en su página web que proporciona información de los diferentes tipos de medicinas para la CF.

<https://www.cff.org/Life-With-CF/Treatments-and-Therapies/Medications/>

Si sus preguntas sobre las medicinas para la CF son más específicas, DailyMed es una fuente de información en línea útil de las diferentes medicinas – incluyendo cómo tomarlas y los posibles efectos secundarios. Para usar este recurso, vaya al siguiente enlace y busque el fármaco en la barra de búsqueda que hay en la parte superior de la página.

<https://dailymed.nlm.nih.gov/dailymed/>

#### P: ¿Cómo puedo conseguir ayuda por problemas con el seguro médico?

Lidiar con el seguro médico puede ser intimidante para muchas personas, pero las buenas noticias son que hay muchas personas diferentes disponibles para ayudarle con sus reclamos. Platicar con el trabajador social que es parte de nuestro equipo de CF es un estupendo lugar por el que empezar, ya que ellos le pueden ayudar a averiguar el tipo de beneficios para los que califica. El hospital tiene representantes financieros que le pueden explicar las facturas que reciba por las estancias hospitalarias de su hijo. También puede ayudarle a elaborar un plan de pago y a darle relaciones de lo que ya se haya abonado.

Cuando hable con su compañía de seguros médica, es una buena idea pedir que le asignen a un manejador de caso. Una vez asignado, esta persona puede ayudarle a entender bien lo que cubre su plan actual. Ellos también pueden ayudarle a presentar una apelación si no está de acuerdo con alguna decisión que haya tomado su compañía de seguros en relación a su cobertura.

La Cystic Fibrosis Foundation tiene un servicio propio de ayuda, llamado *Compass*. *Compass* puede ayudarle a trabajar con su compañía de seguros, y puede ayudarle a hacer comparaciones entre diferentes planes de seguros para encontrar el que mejor le venga. *Compass* también tiene la capacidad de darle recursos locales, como recursos de salud mental, mentores de iguales, y para localizar ensayos clínicos.

Puede encontrar más información de *Compass* en:



<https://www.cff.org/Assistance-Services/How-Compass-Helps-People-With-CF-and-Their-Families/Understanding-Insurance/Your-Insurance-Plan/The-Insurance-Basics/>

También puede contactar con Compass en:

**844-COMPASS** (844-266-7277)

Lunes - viernes, 9 a. m. - 7 p. m. ET

[compass@cff.org](mailto:compass@cff.org)

P: ¿Qué sitios web hay fiables para aprender más?

Cystic Fibrosis Foundation

[www.cff.org](http://www.cff.org)

MedlinePlus

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/cysticfibrosis.html>

PubMed Health

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>