



**UNIVERSIDAD DE LA REPÚBLICA  
FACULTAD DE ENFERMERÍA  
CÁTEDRA DE ENFERMERÍA EN SALUD MENTAL**

# **PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERIA A UN NIÑO CON FIBROSIS QUISTICA**

**Autores:**

Br. Amestoy, Nadia  
Br. Rodríguez, Samuel  
Br. Rocha, Stefanie  
Br. Sosa, Leticia  
Br. Suarez, Gabriela

**Tutor:**

Prof. Agdo.(s) Lic. Esp. Isabel Silva Quiroga

**Montevideo, 2013**

## **AGRADECIMIENTOS**

Queremos agradecer a las personas que colaboraron para el logro de dicha investigación:

- Directora Departamento ES.FU.NO, Facultad de Enfermería. UdelaR.  
Prof. Mg. Miriam Costabel.
- Tutora: Prof. Agdo. Lic. Esp. Isabel Silva Quiroga, Facultad Enfermería.  
UdelaR.
- Prof. Asist. Licenciada en Bioquímica, Amalia Ávila Docente de la Unidad  
ES.FU.NO Facultad de Enfermería, UdelaR.
- Personal de Asociación de Fibrosis Quística del Uruguay.
- Profesionales del Banco de Previsión Social.
- A la familia del caso en estudio por permitirnos conocer su realidad.
- A nuestras familias por el tiempo y el apoyo brindado.

## **ABREVIATURAS**

- ADN. Acido Desoxirribonucleico.
- AHLCFQ. Asociación Honoraria de Lucha Contra la Fibrosis Quística.
- BPS. Banco de Previsión Social.
- CFTR. Factor Regulador de la Conductancia Transmembrana.
- CTI Centro de Tratamiento Intensivo.
- ESFUNO. Estructuras Funcionales Normales.
- F.Q. Fibrosis Quística.
- MSP. Ministerio de Salud Pública.
- NANDA La North American Nursing Diagnosis Association.
- NIC O CIE Clasificación de Intervenciones de Enfermería.
- NOC O CRE Clasificación de Resultados de Enfermería.
- RIA. Radioinmunoassay.
- TIR. Tripsina Inmunorreactiva.
- VD. Visita Domiciliaria.

## **INDICE**

<i>Agradecimientos</i>	<i>Pág. 2</i>
<i>Abreviaturas</i>	<i>Pág. 3</i>
<i>Índice</i>	<i>Pág.4</i>
<i>Resumen</i>	<i>Pág.5</i>
<i>Introducción</i>	<i>Pág.9</i>
<i>Marco Teórico</i>	<i>Pág.14</i>
<i>Planteamiento del Problema</i>	<i>Pág.34</i>
<i>Material y Método</i>	<i>Pág.35</i>
<i>Resultado y Análisis</i>	<i>Pág.43</i>
<i>Conclusiones</i>	<i>Pág.61</i>
<i>Sugerencias</i>	<i>Pág.64</i>
<i>Bibliografía</i>	<i>Pág.65</i>
<i>Anexos</i>	<i>Pág.68</i>

## **RESUMEN**

La presente investigación fue realizada en agosto/setiembre de 2013, por cinco bachilleres de la Facultad de Enfermería, correspondiente a la carrera de Licenciatura en Enfermería, Profesionalización. Generación 2009.

El objetivo de la misma fue “*Sistematizar la gestión de cuidados de un niño con Fibrosis Quística realizando un Proceso de Atención de Enfermería, utilizando el modelo de Marjory Gordon*”. La unidad de análisis está representada por un único caso, un niño con de Fibrosis Quística, captado en el proceso de práctica clínica; donde el contexto del caso quedó establecido por el plan de cuidados específico para este niño en la actualidad.

Este caso de estudio es de particular importancia por tratarse de un niño con una insuficiencia pancreática severa, y el riesgo de vida que conlleva si no se aplica un plan de cuidados de enfermería integral que cubra sus necesidades, con la finalidad de contribuir de manera favorable con su estado de salud.

En esta investigación se utilizó la metodología de estudio de caso, de tipo cualitativo, descriptivo, observacional.

Para la recolección de los datos se utilizó un instrumento diseñado en base a los patrones funcionales de Marjory Gordon; ya que se adapta al ámbito de la atención primaria de salud, permitiendo estructurar y ordenar la valoración, tanto a nivel individual como familiar o comunitario a lo largo del ciclo vital de la persona, en situaciones de salud o enfermedad; y facilitan claramente la siguiente fase de diagnóstico enfermero al estar en el origen de la clasificación por dominios de la North American Nursing Diagnosis Association relacionándolos con la Clasificación de Intervenciones de Enfermería y la Clasificación de Resultados de Enfermería.

De los resultados obtenidos se observó que el niño no presenta complicaciones en su estado de salud. Destacándose, que por el Proceso de Atención de Enfermería aplicado a este niño en la actualidad, se logró diseñar un plan de cuidados específico.

**PALABRAS CLAVE:**

Fibrosis quística, insuficiencia pancreática, Proceso de Atención de Enfermería.

## **ABSTRACT**

The present investigation was done in August and September 2013 by five bachelors at the Nursing School belonging to the Nursing master's degree of the 2009 generation.

The objective was to systematize the care steps in a child who is a Cystic Fibrosis carrier, doing a nursing attentive process according to the Marjory Gordon Model.

The analysis unit is represented by an only case: a child suffering this illness. He was diagnosed in the clinical practice process where the case was established by the specific care plan applied to the child at that moment.

We consider this case is relevant because the child suffers a serious Pancreatic insufficiency and the risk of life is evident if an integral care plan it is not used covering all requirement to promote a better health quality,

The mentioned; was a qualitative, descriptive and also a deep observation task.

The information was collected through an instrument based in the Marjory Gordon functional patterns. They give wide advantages to the Nursing Attention Process also fitting perfectly to the health primary attention, allowing the sense of structure, order, and evaluation of the individual, family and community, along the human vital cycle. Of course in different situations (health or illness).

That facilitates the following step of nursing diagnosis-in a very clear way-being in the classification origen by domain of the North American Nursing Diagnosis Associaton, relating them with the classification of the nursing interventions and results.

Taking into account the obtained results we consider the child is in a good health condition.

About the obtained results I see that the child doesn't present health complications. It is relevant, that in the Nursing Attention Process applied to this child at the moment, a specific care plan was designed.

**KEY WORDS:** Cystic Fibrosis, Pancreatic Insufficiency, Nursing Attention Process.

## **INTRODUCCIÓN**

El presente informe de investigación ha sido elaborado por cinco bachilleres de la Profesionalización de Enfermería (Generación 2009), pertenecientes a la Facultad de Enfermería de la Universidad de la República. Cursando el tercer ciclo de la carrera en el marco de la Tesis Final, que surge como requisito para obtener el título de grado en Licenciatura de Enfermería. La investigación se encuentra enmarcada en la Unidad ES.FU.NO, área temática genética.

En dicho trabajo se aplicó el Proceso de Atención de Enfermería a un niño con una enfermedad genética llamada Fibrosis Quística, elaborando un Plan de Cuidados a través de la valoración de los patrones Funcionales de M. Gordon <sup>1</sup> relacionándolos a los Diagnósticos estandarizados de NANDA, NIC y NOC.

Este caso de estudio se enfoca a un niño con una enfermedad poco conocida en Uruguay. Por el riesgo de vida que conlleva y las limitaciones en cuanto a su integración social, entendemos posible aplicar un plan de cuidados de enfermería integral que cubra sus necesidades, con la finalidad de contribuir en su estado de salud.

La metodología que se utilizó es de estudio de caso, de tipo cualitativo, descriptivo, observacional. La recolección de datos se obtuvo de la revisión bibliográfica, las entrevistas y la visita domiciliaria, donde se utilizó un instrumento de valoración en base a los patrones funcionales de M. Gordon.

---

<sup>1</sup> *Marjory Gordon Dra. en Enfermería (Creadora de una Teoría de valoración de enfermería conocida como Patrones Funcionales de salud de M. Gordon. Miembro de la Academia Americana desde 1977, Primera presidenta de la NANDA).*

## **JUSTIFICACIÓN**

La fibrosis quística o mucoviscidosis es una enfermedad crónica, hereditaria, discapacitante<sup>2</sup>; la cual genera una alteración funcional permanente ocasionando desventajas para el individuo en su integración social, educacional y laboral. Según la OMS, esta enfermedad está dentro de las enfermedades consideradas raras, este tipo de patologías esta caracterizado por la baja prevalencia de presentación, menos de 5 casos cada 10000 personas. Las enfermedades raras son enfermedades con una alta tasa de mortalidad pero de baja prevalencia. Por lo general, tienen una evolución crónica severa, con múltiples deficiencias motoras, sensoriales y cognitivas. Por lo tanto suelen presentar un alto nivel de complejidad clínica que dificultan su diagnóstico y reconocimiento. La mayoría de ellas son enfermedades genéticas, pero el componente ambiental nunca puede ser excluido (M. Posada, col, 2008).

La fibrosis Quística es más frecuente entre los caucásicos cuyo gen afectado se encuentra en el locus del brazo largo del cromosoma 7. Dicha enfermedad fue descrita en 1938 por la patóloga americana Dorothy Andersen y caracterizada clínicamente por Fanconi <sup>3</sup>. Consiste en una alteración genética autosómica recesiva (es necesario que los dos padres sean portadores para que el hijo/a tenga FQ). Esta enfermedad afecta a los órganos del cuerpo que producen secreciones, dando lugar a un espesamiento las mismas, como consecuencia de la disminución del contenido de agua, de allí su nombre: mucoviscidosis. Esto da lugar a la obstrucción de los canales que transportan esas secreciones y dicho

---

Establece un sistema para asegurarles una protección integral a Discapacitados de 1989, ley pública N°16.095, Art. 2 (4 de octubre de 1989).

<sup>3</sup> - MSP. Protocolo de Atención para pacientes portadores de Fibrosis Quística. Informe de grupo médico del MSP. Montevideo: MSP 2006.

estancamiento produce infecciones e inflamaciones, que posteriormente destruyen zonas del pulmón, hígado, páncreas y sistema reproductor.

En Uruguay esta enfermedad es poco conocida. La frecuencia de aparición de la misma es de 1 cada 3000 a 4000 recién nacidos. Teniendo en cuenta estos datos, en el país deberían existir por lo menos 300 casos de Fibrosis Quística. Según datos proporcionados por BPS, existen hasta el momento, 60 casos pediátricos de Fibrosis Quística, 60 casos de adultos y 13 casos en pesquisa o sea en estudio confirmatorio. Si bien no todos los pacientes diagnosticados llegan al registro, el porcentaje que no lo hace es escaso. Se estaría sub diagnosticando la afección por el conocimiento incompleto de la misma y de sus múltiples formas de manifestación. Sin embargo desde hace pocos años se comenzó a realizar el Screening neonatal<sup>4</sup> como prueba diagnóstica precoz de esta enfermedad.

Es de tal importancia para la Política de Estado en materia de salud, que por decreto del Poder Ejecutivo se establece el día 4 de Setiembre como Día de la Prevención y control de la Fibrosis Quística en Uruguay.

El caso estudiado es de un niño nacido en setiembre de 2010, que reside con su familia en Montevideo. Al tercer día de vida aún no habiendo expulsado meconio presentó distensión abdominal y vómitos. Fue trasladado al CTI con diagnóstico primario de Fibrosis Quística. Al cuarto día de vida se le realiza una laparotomía exploradora, constatándose íleo meconial.

---

<sup>4</sup> Centro de estudios Seguridad Social Salud y administración BPS. Pesquisa Neonatal: lo que puede prevenir una gota de sangre, Octubre 2010, Ed. Departamento de publicaciones OIT/ Cinterfor de Montevideo.

Con la confirmación del Test de Sudor elevado y la presencia de íleo meconial se estuvo en condiciones de confirmar tempranamente con tan sólo 11 días de vida, que el niño presenta Fibrosis Quística. Con el examen Van de Kamer que se le realizó posteriormente se pudo observar la pérdida de grasa en la materia fecal, lo que afirma la Insuficiencia Pancreática de grado severo. Ésta es una de las complicaciones más frecuentes en las personas con Fibrosis Quística. Luego de esta confirmación se inició el tratamiento con enzimas pancreáticas, ya que el organismo no genera las mismas naturalmente. Por ello es de suma importancia la reposición de las enzimas para evitar la desnutrición y que su vida conlleve peligro. Desde el punto de vista de la enfermería que se enfoca en crear y desarrollar cuidados desde la prevención y promoción de la salud, se plantea la elaboración de un plan de cuidados específico que atienda las necesidades de este niño, con la intención de disminuir los riesgos vitales vinculados a la desnutrición y otras complicaciones que puedan conducir a la muerte, con la finalidad de mejorar su calidad de vida.

Esta misión de la disciplina se encuentra legislada en la Ley N° 18.815 aprobada el 14 de octubre de 2011 (Anexo 1), en la cual el Artículo 1° contempla la definición de Enfermería, de esta manera ampara y da crédito jurídico a la enfermería universitaria, reconociéndola como una prestadora de servicios con un método propio como lo es el Proceso de Atención de Enfermería. Esto contribuye positivamente en nuestro desempeño y evolución de la enfermería independiente<sup>5</sup>.

---

<sup>5</sup> Correa, M<sup>a</sup>; et al, TFI Canastas de cuidados de enfermería en un primer nivel de atención dirigida a la población adulta mayor. (TFI). Montevideo: Facultad de Enfermería .UdelaR. Uruguay; 2012.

## **MARCO TEORICO**

### 1.1 SALUD Y PROCESO DE ATENCION DE ENFERMERÍA

Entendemos que la salud afecta casi todos los ámbitos de la vida de las poblaciones, por ese motivo son cada vez más los grupos de profesionales llamados a participar sobre la discusión política y científica de la medicina, sistemas de salud y comportamiento sanitario. Por lo que fue necesario definir el concepto de salud que se ajustó a nuestros intereses.

Según la Facultad de Enfermería (UdelaR) la Salud *“es un proceso que constituye un producto social que se distribuye en las sociedades según el momento histórico y cultural en que el hombre se encuentre. En este proceso el hombre puede tener distintos grados de independencia de acuerdo a su capacidad racional y a su situación salud-enfermedad en que se encuentre. La salud es un derecho inalienable del hombre, que debe estar asegurado por el Estado a través de políticas eficaces, con la participación de la población y del equipo de salud, promoviendo la autogestión de los grupos”*<sup>6</sup>.

Para poder abordar la salud los profesionales de enfermería utilizan el proceso de atención de enfermería <sup>7</sup> que consiste en la aplicación del método científico,

---

<sup>6</sup> Plan de estudio '93. Facultad Enfermería. Universidad de la República. Uruguay.

<sup>7</sup> Ballesteros H, Vitancour A, Sánchez S, Dominga. “Bases Científicas de la Administración”. México: Ed Mc Graw/Hill-Interamericana; 1997 .

implicando el diagnóstico y tratamiento de las respuestas humanas reales o potenciales a problemas de salud.

Este método se compone de cinco pasos:

- 1) Valoración: Esta etapa se basa en la recolección de datos de la persona, familia y entorno. Siendo ésta la base para las decisiones posteriores.
- 2) Diagnóstico de enfermería: Juicio o conclusión que se obtiene como resultado de la valoración.
- 3) Planificación: Son estrategias para prevenir, minimizar o corregir los problemas así como para promocionar la salud.
- 4) Ejecución: Puesta en práctica de los cuidados programados.
- 5) Evaluación: Verificar si se han conseguido los objetivos propuestos.

Nuestro caso busca las respuestas humanas o potenciales problemas dentro de la familia y su entorno, es por eso la importancia de abordar al niño en su propio hogar a través de la visita domiciliaria. Ésta se define como la actividad realizada por uno o más integrantes del equipo de salud en el domicilio de una familia, con el objetivo de establecer una integración con uno o más miembros y su entorno para conocer su medio ambiente y darles apoyo para enfrentar problemas bio-psicosanitarios, en el marco de una relación asistencial continua e integral, que debe ser la característica del quehacer en la atención primaria. Se podría agregar que tiene un componente centrado en las acciones de fomento, protección, recuperación y/o rehabilitación de la salud.

La VD es en parte diagnóstica y en parte de intervención, ya que además de permitir recopilar información, permite efectuar intervenciones en los ámbitos que motivaron la visita u otros detectados como prioritarios durante la misma. Para la realización de la VD se deben seguir los siguientes pasos:

#### 1. Programar la V.D:

- Obtener información del niño
- Definir el objetivo.
- Planificar la atención de enfermería.
- Preparar documentos
- Coordinar y Verificar domicilio
- Preparar maletín sanitario.

#### 2. Ejecución de la V.D

- Mantener un trato adecuado
- Identificar factores protectores y/o de riesgo familiar.
- Verificar la existencia de otras patologías y el grado de conocimiento que el paciente y su familia tiene de las mismas.
- Valorar el grado de cumplimiento de las indicaciones dadas por el equipo de salud en relación a: patologías y adherencia, manejo de crisis, hábitos de vida saludable, medicamentos y otros.
- Entregar y/o reforzar contenidos educativos acorde a su patología.
- Valorar y recepcionar inquietudes del paciente y grupo familiar, orientarlos.
- Dar indicaciones de acuerdo a las pesquisas encontradas.

#### 3. Realizar la despedida agradeciendo el encuentro.

#### 4. Evaluación y registro

- Realiza un diagnóstico de la situación familiar e identifica el tipo de familia.
- Realiza derivaciones a diferentes profesionales.

De las observaciones y registros obtenidos en la visita domiciliaria se detectan las necesidades, intereses y problemas donde se desprenden los diagnósticos de

enfermería. El uso del lenguaje enfermero estandarizado comenzó con el desarrollo de la clasificación diagnóstica de la NANDA (North American Nursing Diagnosis Association) en la década de 1970, contribuye a desarrollar un lenguaje estandarizado para reflejar la complejidad y diversidad de la práctica diagnóstica. Un diagnóstico enfermero es *“un juicio clínico sobre las respuestas individuales, familiares o de la comunidad a problemas de salud/procesos vitales reales o potenciales. Un diagnóstico enfermero proporciona la base para elegir las intervenciones enfermeras para conseguir los resultados de los que el profesional enfermero es responsable”*<sup>8</sup>

Los diagnósticos enfermeros son tanto reales como potenciales. Los elementos de un diagnóstico NANDA real son la etiqueta, la definición del diagnóstico, las características definitorias (signos y síntomas) y factores relacionados.

Los elementos de un diagnóstico potencial son la etiqueta, la definición y los factores de riesgo asociados.

En el año 2005 se crea nuevas taxonomías vinculando las NIC (Clasificación de las intervenciones de enfermería) y NOC (estado del cliente después de una intervención de enfermería).

Una intervención (NIC) se define como *“cualquier tratamiento, basado en el conocimiento y juicio clínico, que realiza un profesional de enfermería para favorecer los resultados esperados del paciente/cliente. Las intervenciones*

---

<sup>8</sup> Heather H. NANDA International. Diagnósticos Enfermeros: definiciones y clasificaciones. Barcelona: Ed. Elsevier, 2009-2011.

*enfermeras incluyen todas las intervenciones ejecutadas por las enfermeras, tanto los cuidados directos como los cuidados indirectos, dirigidas a los individuos, las familias o la comunidad, ya sean tratamientos iniciados por las enfermeras, por los médicos o por otros profesionales”* (Dochterman & Bulechek, 2004, pág. 23).

Un resultado (NOC) se define como el *“estado del cliente después de una intervención de enfermería”* (Moorhead, Johnson & Maas, 2004, pág. 19) . Los resultados estandarizados fueron desarrollados para medir los efectos de las intervenciones de cuidados, se utilizan en todos los ajustes y con todas las poblaciones del cliente.

Las interrelaciones entre NANDA, NIC y NOC pueden definirse como aquello que dirige una relación o asociación de conceptos y utilizarse conjuntamente o por separado. Juntas representan el campo de la enfermería en todas sus especialidades.

## 1.2 MODELO M. GORDON

Marjory Gordon es una Doctora en Enfermería, teórica, escritora y profesora que creó una teoría de valoración de enfermería conocida como Patrones funcionales de salud de Gordon; los patrones son configuraciones de comportamientos contruidos desde las descripciones de la persona y de las observaciones del profesional de enfermería. Entender un patrón puede ser difícil hasta que no se hayan valorado todos, debido a su naturaleza interdependiente. Los patrones funcionales de salud describen una serie de once áreas relativas a la misma. Tienen un enfoque funcional, de desarrollo y cultural que permite su aplicación a

todos los ámbitos, especialidades y grupos de edad. Permiten realizar una valoración sistemática a cada usuario con el fin de recaudar información de una manera ordenada que facilita el análisis de ésta.

El Patrón 1 es la percepción-manejo de la salud, el cual describe cómo el propio individuo percibe la salud y el bienestar y cómo maneja todo lo relacionado con su salud, la recuperación o mantenimiento. Se incluye en este patrón las prácticas preventivas de todo tipo, la adherencia a tratamientos médicos o enfermeros.

El Patrón 2 es el nutricional-metabólico, éste determina las costumbres de consumo de alimentos y líquidos, relacionándolas con las necesidades metabólicas del individuo y su disponibilidad. Se valora si presenta problemas en su ingesta, también se determinará las características de la piel y mucosas Se pondera talla, peso y temperatura.

El Patrón 3 es la eliminación, este describe la función excretora intestinal, urinaria y de la piel, al igual que todos los aspectos que tienen que ver con ella; es decir que también describe rutinas personales y características de las excreciones.

El Patrón 4 es la actividad-ejercicio, se refiere a las habilidades y valora las capacidades para la movilidad autónoma. También se describen las costumbres de recreo y ocio.

El Patrón 5 es el sueño-descanso, éste describe las características y costumbres del sueño, descanso y relax a lo largo del día.

El Patrón 6 es el cognitivo-perceptual, se observa la adecuación de las funciones visuales, gustativas, auditivas, táctiles y olfativas. También se valora la existencia

o no de dolor. Se evalúan las capacidades cognitivas a la hora de la toma de decisiones, la memoria y el lenguaje.

El Patrón 7 es la autopercepción-autoconcepto, incluye las actitudes del individuo hacia sí mismo, su imagen corporal y su identidad; se observa el lenguaje no verbal, sus manifestaciones como ser la postura corporal, el contacto ocular, etc., y el patrón de conversación.

El Patrón 8 es el rol-relaciones, describe el rol social que presenta el individuo en el seno familiar, laboral, etc.; se presta mayor importancia a la existencia de problemas en las relaciones familiares y/o sociales.

El Patrón 9 es la sexualidad-reproducción, describe los patrones de satisfacción o insatisfacción con la sexualidad y consigo mismo, también describe el patrón reproductivo y todo lo relacionado con el mismo.

El Patrón 10 es la adaptación-tolerancia al estrés, incluye la reserva individual o la capacidad para resistirse a las amenazas para la propia integridad, formas de manejar el estrés, sistemas de apoyo familiares o de otro tipo, y capacidad percibida para controlar y manejar las situaciones.

El último Patrón, el 11 es el de valores-creencias, el cual describe los valores, objetivos y creencias del individuo que guían sus decisiones y opciones vitales.

La valoración por Patrones Funcionales de Marjory Gordon aporta una serie de ventajas al proceso; se adapta muy bien al ámbito de la atención primaria de salud, permitiendo estructurar y ordenar la valoración, tanto a nivel individual como familiar o comunitario, a lo largo del ciclo vital de la persona, en situaciones de

salud o enfermedad; y facilitan claramente la siguiente fase de diagnóstico enfermero al estar en el origen de la clasificación por dominios de la NANDA. Según Ley N° 18.815 que reglamenta la Profesión de Enfermería, en su artículo 4 expresa las condiciones legales en que debe ejercer su función, acreditando la formulación de diagnósticos enfermeros como parte de sus competencias.

### 1.3 GENÉTICA

La genética es el estudio de la herencia donde los padres transmiten a sus hijos ciertos genes. Mediante los genes se transmiten los rasgos y características de una persona, así como las probables anomalías, talentos y capacidades mentales. Los seres humanos poseemos 46 cromosomas de los cuales 2 son sexuales y 22 pares de cromosomas no sexuales o autosómicos. Los cromosomas sexuales se identifican con las letras X e Y. Los hombres tienen 46 XY y las mujeres 46 XX. Los genes son secciones de ADN y se ubican en locus dentro del cromosoma. Las variantes genéticas se denominan alelos. Los genes producen información necesaria para formar proteínas. En el caso de que un gen sea anormal puede llevar a una proteína anormal o a una cantidad anormal de una proteína normal. Al haber dos copias de cada gen (una de cada uno de los padres), si uno de estos genes es defectuoso, el otro puede producir suficiente proteína de tal manera que no se observa ninguna enfermedad. A esto se le denomina enfermedad recesiva y se dice que el gen es heredado en un patrón recesivo. A una persona con un gen anormal se lo denomina HETEROCIGOTO para ese gen, entonces no manifiesta la enfermedad y es portador de dicho gen patológico.

Si el hijo recibe de cada uno de los padres un gen anormal, se lo denomina HOMOCIGOTO para ese gen y se manifiesta la enfermedad.

En el caso de que cada padre posea un gen recesivo anormal, la probabilidad de que sus hijos manifiesten la enfermedad es del 25%. Casi todas las enfermedades poseen un componente genético, pero la importancia de ese componente varía.

Encontramos enfermedades genéticas que son por defectos monogénicos, trastornos cromosómicos o multifactorial. Hay cinco patrones básicos de herencia mono genética: Autosómico dominante, autosómico recesivo, dominante ligado al cromosoma X, recesivo ligado al Cromosoma X, herencia materna (mitocondrial).

Las características que se pueden observar de una persona se denominan fenotipo.

En la herencia autosómica dominante, la anomalía o anomalías generalmente aparecen en cada generación. Cada niño afectado de un padre afectado tiene un 50% de probabilidades de heredar la enfermedad.

En la herencia autosómica recesiva, los padres de una persona afectada pueden no manifestar la enfermedad. En promedio, la posibilidad de que los hermanos o hermanas de un niño afectado tengan la enfermedad es de 1 en cada 4. Los hombres y las mujeres tienen las mismas probabilidades de resultar afectados. Para que un niño tenga los síntomas de un trastorno autosómico recesivo, debe recibir el gen defectuoso de ambos padres.

Debido a que la mayoría de los trastornos recesivos son raros, un niño tiene mayor riesgo de una enfermedad recesiva si los padres tienen lazos de

consanguinidad. Los parientes tienen una probabilidad más alta de haber heredado el mismo gen raro de un ancestro común.

En la herencia dominante ligada al cromosoma X, la incidencia de la enfermedad es mucho mayor en los hombres que en las mujeres y, debido a que el gen anormal lo porta el cromosoma X, los hombres no lo transmiten a sus hijos sino a todas sus hijas.

La presencia de un cromosoma X normal enmascara los efectos del cromosoma X con el gen anormal. De esta manera, casi todas las hijas de un hombre afectado por la enfermedad parecen normales, pero todas son portadoras del gen anormal y sus hijos tienen por lo tanto un 50% de probabilidades de recibir el gen defectuoso.

En la herencia recesiva ligada al cromosoma X, la presencia de un gen defectuoso aparece en las mujeres, incluso así también haya un cromosoma X normal presente. Dado que los hombres le pasan el cromosoma Y a sus hijos, los hombres afectados no tendrán hijos varones afectados, pero todas sus hijas sí resultarán afectadas. Los hijos o hijas de mujeres afectadas tendrán un 50% de probabilidades de contraer la enfermedad.

#### 1.4 FIBROSIS QUISTICA

El gen anormal que causa la FQ fue descubierto en 1989. Desde entonces los científicos han descubierto más de 1,500 mutaciones en dicho gen. La fibrosis quística afecta principalmente a la raza caucásica, siendo menos frecuente en las otras razas. Las personas caucásicas tienen una probabilidad de 1 en 29 de ser

portadoras del gen anormal, en comparación con una probabilidad de 1 en 46 en el caso de personas de origen hispano, 1 en 65 en el caso de afroamericanos y 1 en 90 en el caso de asiáticos-americanos.

Al ser una enfermedad genética recesiva, se estima que 1 de cada 25 personas es portadora del gen de la fibrosis quística. Por lo tanto, se considera que de cada 2500 a 4000 recién nacidos, nace 1 con fibrosis quística. Científicos de distintos países están investigando esta enfermedad para lograr una cura a través de la ingeniería genética.

La fibrosis quística o Mucoviscidosis es una enfermedad genética autosómica recesiva ocasionada por la mutación de un gen ubicado en el brazo largo del cromosoma 7, ocasionando una malformación de la proteína CFTR, ubicada en la membrana celular lo cual afecta el canal de cloro y por lo tanto, también el pasaje del sodio. El cloro y el sodio son sustancias relacionadas con la entrada y salida de agua a través de la célula, esta alteración en el pasaje de agua a través de la membrana implicaría que la secreción sea pobre en ésta y no sea tan fluida (de ahí su otro nombre: Mucoviscidosis (mucosidad viscosa). La secreción se hace más espesa y se adhiere a las paredes de los conductos de las glándulas.

Las personas portadoras tienen un gen FQ normal y uno anormal en el par y son tan sanas como las personas no portadoras.

Cuando ambos padres son portadores de un gen anormal de FQ, existe un 25% de probabilidades (1 en 4) de que el niño tenga FQ, un 50% de probabilidades (1 en 2) de que el niño sea portador como sus padres y una probabilidad del 25% de que el niño no tenga el gen anormal y que no sea portador ni tenga la enfermedad.

### **Los síntomas característicos que se presentan en la FQ son:**

El sabor salado de la piel. Dedos en forma de palillos de tambor. Enfermedad sinopulmonar crónica manifestada por: infecciones respiratorias, tos crónica, anomalías persistentes en las radiografías de tórax, obstrucción de las vías aéreas, pólipos nasales y anomalías de los senos paranasales. Anomalías nutricionales y gastroenterológicas incluyendo: intestinales (obstrucción intestinal distal y prolapso rectal, íleo meconial en recién nacidos); anomalías pancreáticas, hepáticas y nutricionales (falla en el crecimiento), pérdidas de sal.

Anomalías urogenitales masculinas que derivan en azoospermia obstructiva.

Su tratamiento se basa en tres pilares fundamentales: conseguir una nutrición adecuada, utilizar medicamentos contra la infección e inflamación respiratorias y realizar con regularidad la terapia física consistente en fisioterapia respiratoria, ejercicios de fortalecimiento de la musculatura del tórax.

### **FIBROSIS QUISTICA EN EL URUGUAY**

La Asociación Honoraria de Lucha contra la Fibrosis Quística del Uruguay cuenta con personería jurídica y es reglamentada por el MSP. Trabaja en conjunto con instituciones asistenciales de salud, paciente y familia. Además realiza conferencias internacionales con el objetivo de profundizar en los avances técnicos y terapéuticos como también su vinculación con asociaciones regionales, le permite a Uruguay estar a la vanguardia en este sentido.

Existe un protocolo médico de atención a personas portadoras de Fibrosis Quística (Anexo 2), cuyo objetivo es asegurar un cuidado óptimo; facilitando el acceso a los cuidados médicos pertinentes; coordinar los tratamientos entre especialistas y los médicos de primer nivel; logrando una buena calidad de vida y la máxima independencia para cada paciente. Se debe tener presente que no existen dos personas iguales en cuanto a su sintomatología, si no que cada caso es particular y único.

Según ordenanza N° 213 del MSP da referencia que es una problemática que involucra a niños, adultos y a las familias. Es de tal importancia para la Política de Estado en materia de salud que por decreto del Poder Ejecutivo se establece el día 4 de Setiembre, como Día de la Prevención y control de la Fibrosis Quística en Uruguay.

**EL BANCO de PREVISIÓN SOCIAL (BPS)**, es el centro de referencia en Uruguay para diagnóstico, tratamiento y control de la patología. Posee un grupo multidisciplinario de profesionales de la salud formado por: Genetista, Gastroenteróloga, Nutricionista, Neumóloga, Asistente Social, Fisiatra, Licenciada en Enfermería, Auxiliar de Enfermería, Psicólogo.

La Misión del Banco de Previsión Social, como Instituto de Seguridad Social, *“es brindar servicios para asegurar la cobertura de las contingencias sociales a la comunidad en su conjunto y la recaudación de los recursos, en forma eficaz, eficiente y equitativa, promoviendo políticas e iniciativas en materia de seguridad*

*social, aplicando los principios rectores de la misma en el marco de las competencias que le asigna la Constitución y las Leyes”.*<sup>9</sup>

*Su Visión “es aspirar a un modelo con inclusión y cobertura universal y prestaciones suficientes; fortalecido en su rol de recaudador de las contribuciones especiales de seguridad social; orientado a la ciudadanía, apuntando a la mejora permanente de los niveles de servicio; descentralizado en sus servicios e integrado en la gestión; soportado por una estructura organizacional adecuada y flexible; profesionalizado, dinámico y actualizado, apuntando al compromiso de y con su personal; que utilice herramientas avanzadas, especialmente Tecnologías de la Información; que transite el camino de la investigación y evaluación de políticas sociales; participativo y con diálogo social”.*

## **MÉTODOS DIAGNOSTICOS**

Actualmente en el país y en la mayoría de los países del mundo, se realiza el Test de sudor que consiste en medir la cantidad de cloro y sodio presente en el sudor. No es un análisis doloroso y no presenta riesgos para la persona. Se diagnostica la enfermedad si el nivel de cloro y sodio es elevado. Es necesario realizar por lo menos dos o tres test, ya que puede haber errores en la toma de la muestra del sudor.

Puede realizarse, aparte del test del sudor, el análisis genético para determinar cuál de los genes (existen más de 1500 mutaciones) presenta la persona. Sin

---

<sup>9</sup> [www.bps.gub.uy](http://www.bps.gub.uy)

embargo, ninguna de las dos puede predecir con exactitud la gravedad que tendrán los síntomas del niño.

Si el resultado del test del sudor es normal, no significa que no se tenga la enfermedad, siendo necesario realizar otros análisis para descartarla. Actualmente se realizan pruebas de detección precoz de FQ, una de ellas es la pesquisa neonatal y otros trastornos hereditarios a todos los bebés recién nacidos de esta manera pueden diagnosticarse la FQ en los primeros dos meses de vida, en caso de obtener resultados anormales igualmente son sometidos a pruebas de diagnóstico de seguimiento.

La pesquisa neonatal se realiza a través de una extracción de sangre del talón (cinco gotas) sobre papel de filtro, cumplidas las 40 hs de la primera alimentación, para la detección precoz de FQ en todos los recién nacidos. La punción de talón permite una fácil extracción de las muestras de sangre y no es traumática para el niño. El marcador de la FQ neonatal es la Tripsina Inmunorreactiva (TIR). La dosificación de la actividad de TIR se realizará por Inmunoensayo (RIA o DELFIA). Cuando existe un resultado de sospecha (TIR mayor a 90 ng/ml) se citará nuevamente al paciente para realizar las pruebas (moleculares y test del sudor) indicadas para la confirmación diagnóstica.

Los beneficios de salud de la pesquisa neonatal para FQ pesan más que los riesgos, por lo que la recomiendan de rutina, en conjunto con sistemas para asegurar el acceso al cuidado de salud de calidad de las personas con FQ.

Existen dos tipos de estudios para evaluar la función pancreática:

1) Prueba Van de Kamer, es un método cuantitativo que consiste en la determinación de ácidos grasos en la cantidad total de heces de 72 horas. Se realiza sin sobrecarga de grasa pero asegurando una dieta normal para la edad con una ingesta no menor de 2 g/k/día. Los valores normales son hasta 2 g/día de grasa en heces para niños menores de 2 años, hasta 3 g/día en niños de 2 a 5 años y hasta 5 g/día para mayores de 5 años y adultos.

El porcentaje de absorción de grasa es un índice de mayor confiabilidad que el valor absoluto de excreción pero se debe conocer la cantidad real de grasas ingerida. Normalmente la excreción fecal de grasas es menor del 15% en menores de 6 meses y del 7% de la ingesta en mayores de esa edad.

2) Dosificación de Elastasa se hace con el método de enzimoinmunoensayo (Elisa) y no se modifica con el tratamiento enzimático sustitutivo. Este estudio no está disponible en nuestro país.

## **INSUFICIENCIA PANCREÁTICA**

Entre el 85% y 90% de los pacientes con FQ presentan insuficiencia pancreática, cuyos síntomas y signos ya están habitualmente presentes al momento del diagnóstico: esteatorrea (debida a malabsorción de grasas), íleo meconial y síndrome de obstrucción intestinal distal. (Anexo 3)

### **Producto de reemplazo “ENZIMAS”**

Las enzimas pancreáticas vienen en cápsulas. Las cápsulas tienen gránulos, esos gránulos pequeños contienen enzimas digestivas. Los gránulos están envueltos por un “recubrimiento entérico especial”, esto permite que las enzimas se liberen en el intestino delgado para la digestión de los alimentos.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

### **PREGUNTA PROBLEMA:**

¿Cuál es el Proceso de Atención de Enfermería y su importancia en un niño con Fibrosis Quística, residente con su familia en Montevideo, Uruguay?

### **OBJETIVO GENERAL:**

Sistematizar la gestión de cuidados de un niño con Fibrosis Quística realizando un Proceso de Atención de Enfermería, utilizando el modelo de Marjory Gordon.

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS:**

- Elaborar un Plan de cuidados en base a los Diagnósticos de la NANDA.
- Evaluar el plan de cuidados aplicando las NIC y NOC.

## **MATERIAL Y METODO**

- **Diseño:** Estudio de caso, cualitativo, observacional y descriptivo.
- **Unidad de análisis:** representada por un único caso, un niño con Fibrosis Quística, captado en el proceso de práctica clínica.
- El contexto del caso queda establecido por el plan de cuidados específico para este niño en la actualidad.

- **Método:**

Se realizó una revisión avanzada para elaborar el marco teórico, utilizando como descriptores DeSC: Fibrosis Quística, enfermería pediátrica, enzimas pancreáticas, Regulador de Conductancia de Transmembrana de Fibrosis Quística (CFTR), en las siguientes bibliotecas electrónicas: Medline, PubMed y SciELO. Se utilizaron 5 artículos del total encontrados.

Para cumplir con los objetivos planteados se realizó la visita domiciliaria donde se contó con el maletín de enfermería, conteniendo: esfignomanómetro, estetoscopio, termómetro, balanza, cinta métrica, tallómetro, alcohol gel, toalla de papel; se utilizó además el instrumento de valoración para la recolección de datos y la guía de preguntas para la familia.

Durante la visita domiciliaria se aplicó el Proceso de Atención de Enfermería al niño en estudio, en base al modelo Marjory Gordon.

Los patrones funcionales priorizados fueron utilizados para construir la sistematización con los Diagnósticos Enfermeros NANDA, interrelacionándolos con elementos NIC y NOC.

Se realizaron entrevistas a informantes calificados, cuyo criterio de selección fue:  
En el Instituto de Seguridad Social, por ser el centro de atención a pacientes

portadores de Fibrosis Quística en el Uruguay; se contactó a la Dra.

Gastroenteróloga especialista en FQ responsable de la policlínica, y a la Licenciada

en Enfermería referente del seguimiento de los usuarios pediátricos.

En la Facultad de Enfermería se entrevistó a la calificada en genética Licenciada en

Bioquímica docente de la Unidad ES.FU.NO.

En la Asociación Honoraria de lucha contra la Fibrosis Quística en Uruguay se

entrevistó al secretario de la misma.

- **TECNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCION DE INFORMACION**

Las entrevistas fueron estructuradas con apoyo de una guía de preguntas

específicas, grabadas con previa autorización (consentimiento informado) y con

registros escritos de datos.

Fundamentación de las entrevistas:

A la Dra. Gastroenteróloga se consultó sobre aspectos relacionados a la

enfermedad específica, su diagnóstico, tratamiento y las estadísticas en Uruguay

(Anexo 4).

A la Licenciada en Enfermería se le preguntó sobre la existencia de protocolos para la atención de usuarios portadores de FQ, cuidados a realizarse y cuáles son los seguimientos a estos usuarios (Anexo 5).

Al secretario de la Asociación Honoraria de Lucha contra la Fibrosis Quística en Uruguay se le consultó por los aspectos generales de ésta (Anexo 6).

A los padres del niño en estudio se les realizó una entrevista para conocer las vivencias relacionadas a la enfermedad, el reconocimiento de sus manifestaciones, tratamientos, cuidados y la evolución de la misma (Anexo 7).

Se utilizó el instrumento para la valoración de un conjunto de factores personales, sociales, económicos y ambientales, que determinaron el estado de salud del estudio de caso basándonos en los patrones funcionales de Marjory Gordon (Anexo 8).

Se utilizaron tres entrevistas de informantes calificados (el Médico, la Lic. en Enfermería y la Familia), para el estudio de la unidad de análisis a fin de construir las variables por saturación. El criterio de selección fue, que estas contienen datos específicos en relación a la enfermedad y al caso de estudio. Las demás entrevistas brindaron información general.

Las variables encontradas que aparecen con frecuencia son: inmunización, administración de enzimas pancreáticas, fisioterapia respiratoria, preparación de alimentos, control pediátrico, tratamiento farmacológico y protocolo de cuidados de enfermería.

## OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

### 1. INMUNIZACIÓN

Definición conceptual: Es la administración de un agente a un organismo para generar una respuesta inmune.

Definición operativa: Las categorías de la variable serán dadas por las diferentes respuestas de los profesionales. De las cuales se obtuvieron las siguientes:

- Se debe realizar control estricto.
- No se debe realizar control estricto.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

### 2. ADMINISTRACIÓN DE ENZIMAS PANCREÁTICAS

Definición conceptual: Es la ingesta de las enzimas pancreáticas. Su indicación general para la administración de éstas suele ser antes de comer. La dosis de enzimas de cada ingesta guarda relación con la cantidad de grasa ingerida en cada comida. El momento de la ingesta de las enzimas guarda relación con el tiempo que se demora en comer.

Definición operativa: Las categorías de la variable serán dadas por las diferentes respuestas de los profesionales. De las cuales se obtuvieron las siguientes:

- Es imprescindible la administración de las enzimas pancreáticas y cumplir con la dosis diaria de éstas.
- No es imprescindible la administración de las enzimas pancreáticas y cumplir con la dosis diaria de éstas.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

### 3. FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

Definición conceptual: Hace referencia al conjunto de técnicas físicas encaminadas a eliminar las secreciones de la vía respiratoria y mejorar la ventilación pulmonar.

Definición operativa: Las categorías de la variable serán dadas por las diferentes respuestas de los profesionales. De las cuales se obtuvieron las siguientes:

- Se debe realizar.
- No se debe realizar.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

### 4. PREPARACIÓN DE LOS ALIMENTOS

Definición conceptual: Se refiere a las condiciones y hábitos que preservan la calidad de los alimentos para evitar su contaminación y las enfermedades a causa de intoxicación alimentaria.

Definición operativa: Las categorías de la variable serán dadas por las diferentes respuestas de los profesionales. De las cuales se obtuvieron las siguientes:

- Precaución en la higiene de los alimentos (elaboración y almacenamiento).
- No son necesarias las precauciones higiénicas en los alimentos.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

### 5. CONTROL PEDIÁTRICO

Definición conceptual: Se realizará controles pediátricos según estándares médicos o necesidad del niño. Cada consulta incluye un examen físico completo. En este examen, el médico verifica el crecimiento y desarrollo y trata de encontrar problemas a tiempo.

Definición operativa: Las categorías de la variable serán dadas por las diferentes respuestas de los profesionales. De las cuales se obtuvieron las siguientes:

- Es imprescindible cumplir con el control pediátrico (interconsultas médicas, estudios coordinados).
- Es irrelevante cumplir con los controles pediátricos.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

## 6. ADMINISTRACIÓN DE FÁRMACOS

Definición conceptual: Son las acciones que se efectúan para la administración de un medicamento, por algunas de sus vías de aplicación, con un fin determinado. El objetivo de éstas es lograr una acción específica, ya sea con fines preventivos, diagnósticos o terapéuticos.

Definición operativa: Las categorías de la variable serán dadas por las diferentes respuestas de los profesionales. De las cuales se obtuvieron las siguientes:

- El tratamiento es exclusivo cuando está en crisis.
- El tratamiento es sólo preventivo.
- El tratamiento es habitual y preventivo.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

## 7. PROTOCOLO

Definición conceptual: Un protocolo es un reglamento o una serie de instrucciones que se fijan por tradición o por convenio.

Definición operativa: Las categorías de la variable serán dadas por las diferentes respuestas de los profesionales. De las cuales se obtuvieron las siguientes:

- Existe.
- No existe.
- Desconoce.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

Se realizó triangulación de las variables encontradas con los Diagnósticos

Enfermeros (Nanda-Nic-Noc) priorizados y los contenidos teóricos de FQ.  
A partir de este análisis, encontramos que la inmunización, la administración de

enzimas pancreáticas, la fisioterapia respiratoria, la preparación de alimentos, los controles pediátricos, el tratamiento farmacológico y protocolo de enfermería,

aparecen de forma recurrente, por lo tanto deducimos que estas variables son el contenido para la creación del plan de cuidados.

**Consideraciones éticas:** se realizaron consentimientos informados para padres y profesionales calificados, ambos consentimientos fueron amparados por el Decreto N° 274/010 Reglamentado en la Ley N° 18.335, que regula los derechos y obligaciones de pacientes y usuarios de los Servicios de Salud (Anexo 9).

## **RESULTADOS Y ANÁLISIS:**

### **Tabla de Variables por saturación (Gráficas anexo 10):**

<b>VARIABLES</b>	<b>CATEGORIAS</b>	<b>F</b>	<b>FR %</b>
		<b>A</b>	
<b>1. INMUNIZACIÓN</b>	<i>Se debe realizar control estricto.</i>	3	100 %
	<i>No se debe realizar control estricto.</i>	0	0

	<i>Es imprescindible la</i>	3	100
<b>2. ADMINISTRACIÓN DE LAS ENZIMAS PANCREÁTICAS</b>	<i>administración de las enzimas pancreáticas y cumplir con la dosis diaria de éstas.</i>		%
	<i>No es imprescindible la</i>	0	0
	<i>administración de las enzimas pancreáticas y cumplir con la dosis diaria de éstas.</i>		
<b>3. FISIOTERAPIA RESPIRATORIA</b>	<i>Se debe realizar.</i>	3	100
			%
	<i>No se debe realizar.</i>	0	0
	<i>Precaución en la higiene de los</i>	3	100
<b>4. PREPARACIÓN DE ALIMENTOS</b>	<i>alimentos (elaboración y almacenamiento).</i>		%
	<i>No son necesarias las</i>	0	0
	<i>precauciones higiénicas en los alimentos.</i>		
	<i>Es imprescindible cumplir con</i>	3	100
<b>5. CONTROL PEDIÁTRICO</b>	<i>el control pediátrico (interconsultas médicas, estudios coordinados).</i>		%
	<i>Es irrelevante cumplir con los</i>	0	0
	<i>controles pediátricos.</i>		
	<i>El tratamiento es exclusivo</i>	0	0
	<i>cuando está en crisis.</i>		
<b>6. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO</b>	<i>El tratamiento es sólo</i>	0	0
	<i>preventivo.</i>		
	<i>El tratamiento es habitual y</i>	3	100
	<i>preventivo.</i>		%

<b>7. PROTOCOLO DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA.</b>	<i>Existe.</i>	0	0
	<i>No existe.</i>	2	67%
	<i>Desconoce.</i>	1	33%

M - Médico

L - Licenciada en Enfermería

F – Familia

1. Con respecto a la primera variable Inmunización, todos los entrevistados coincidieron que se debe realizar un control estricto de ésta. Es importante en todos los casos, pero en estos niños es de suma importancia ya que son más vulnerables por su patología.

M - afirmó que cumplir con la cobertura inmunológica es relevante pero sobre todo aquellas que abarcan lo respiratorio, ya que estos niños son proclives a reiteradas infecciones respiratorias.

L – afirmó la importancia de la fiscalización del carné de vacunas, por parte del personal de salud.

F – afirma que cuando va con el niño al control médico le controlan la vigencia de las vacunas y que cumple con las inmunizaciones recomendadas.
2. Es imprescindible la administración y cumplir con la dosis adecuada de las enzimas pancreáticas.

M – afirmó que los niños con insuficiencia pancreática severa deben de recibir las enzimas pancreáticas en dosis adecuadas según la valoración que se le realice, considerándose edad y peso del niño, guiándose por el protocolo médico.

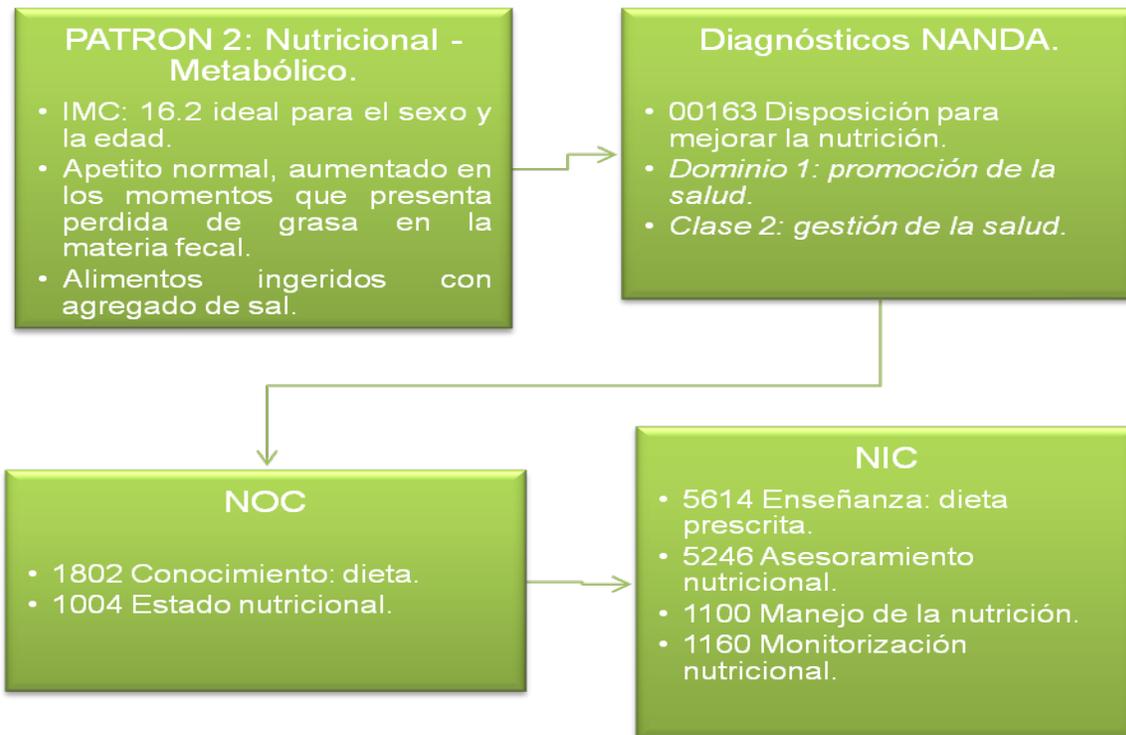
L – coincidió con lo afirmado por M, recalando la importancia de consumir las enzimas antes de cada alimentación.

- F – considera imprescindible la administración y las dosis adecuadas, ya que ha observado que cuando la dosis no es correcta la materia fecal es diarreica con contenido graso.
3. En los niños con fibrosis quística es importante la fisioterapia respiratoria, ya que como se mencionó anteriormente son más propensos a sufrir infecciones respiratorias en forma reiteradas.
- M – afirma la importancia de la fisioterapia respiratoria en forma diaria, tanto para prevenir como para aliviar complicaciones respiratorias.
- L – coincide con la opinión de M, y reafirma la constancia en el cumplimiento del procedimiento.
- F – afirma que es de tal importancia la fisioterapia respiratoria que es realizada en forma diaria.
4. Al ser tan vulnerable la inmunidad en estos niños por su patología es que es de tal relevancia la preparación y la higiene en la elaboración de los alimentos.
- M y L – coinciden en los fundamentos sobre la importancia tanto en la elaboración como en la higiene de los alimentos. Es de suma importancia esta variable ya que realizado en la forma correcta favorece la salud del niño.
- F – afirma que se tienen los recaudos necesarios para la preparación de los alimentos y se realiza en forma cotidiana ya incorporado en los hábitos familiares.
5. Los controles pediátricos son esenciales.
- M – los controles pediátricos son importantes, es el momento donde el médico valora el estado de salud del niño en general y observa también el afrontamiento de la familia frente a la patología del niño y sus cuidados.
- L – es importante porque se valora al niño desde todo punto de vista y se observa su desarrollo. Se controla estrictamente que se cumplan con los controles pediátricos y con las interconsultas.

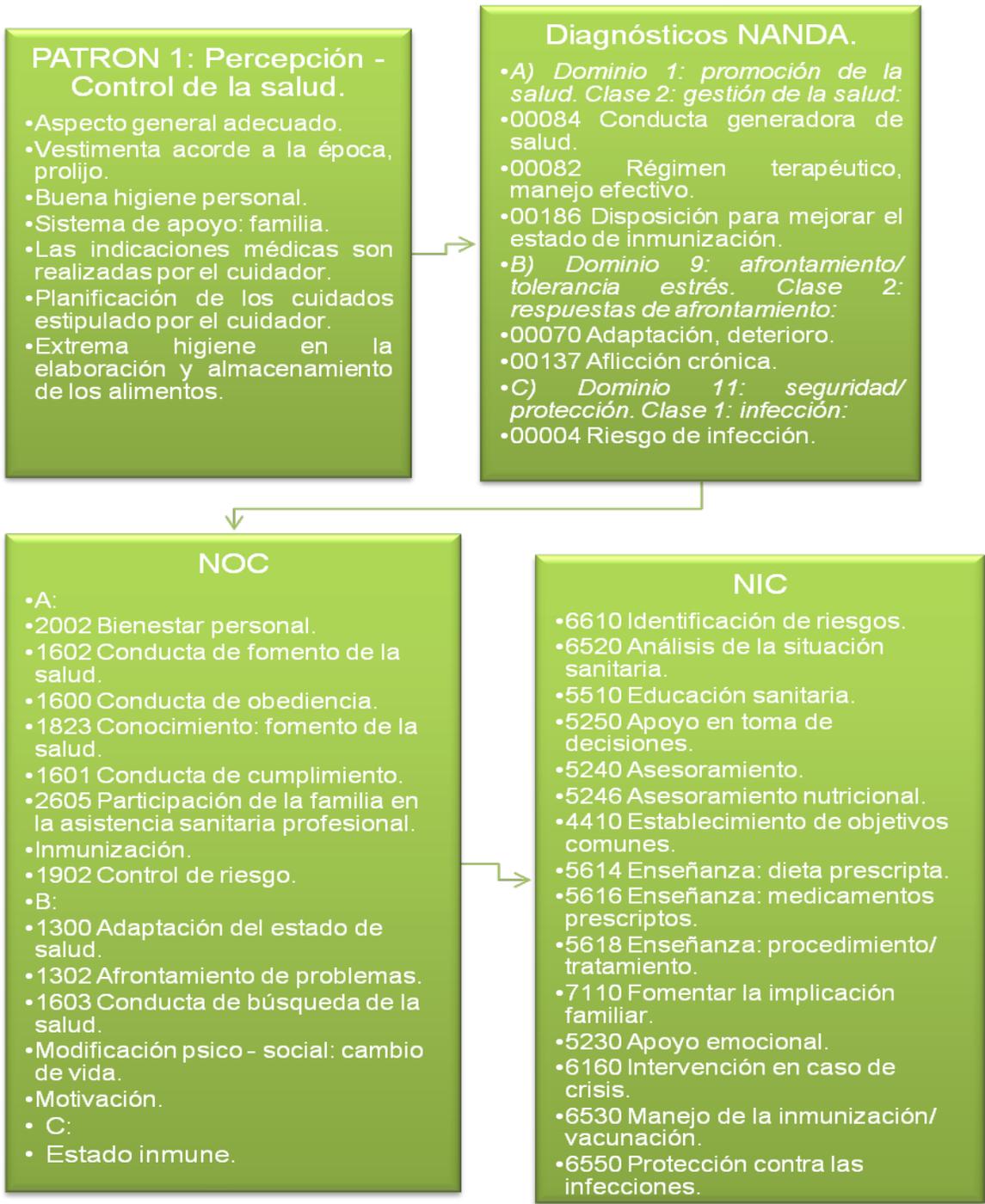
- F – afirma que es una instancia fundamental para saber cómo está el niño y evacuar dudas que vayan surgiendo.
6. Estos niños como se mencionó anteriormente son muy vulnerables a infecciones respiratorias y de otro tipo por lo tanto hay que llevar a cabo no sólo el tratamiento habitual sino también uno preventivo.
- M – confirma lo del tratamiento preventivo y el habitual para mejorar la calidad de salud de los niños con FQ.
- L – afirma que es importante el tratamiento farmacológico y la educación con respecto a cómo llevarlo a cabo.
- F – afirma la importancia del tratamiento y que lo realizan en forma natural en sus vidas porque reconocen los riesgos que conlleva el no cumplir con los mismos en forma correcta.
7. M y L – afirman que no existen protocolos de enfermería en los cuidados de estos niños.
- F – afirma desconocer si existe algún protocolo de enfermería.

## Proceso de Atención de Enfermería

Cabe destacar que los diagnósticos (Anexo 11) hallados en el PAE (Anexo12), no solo involucran al niño, sino que también se enfocan al rol del cuidador y a la familia.

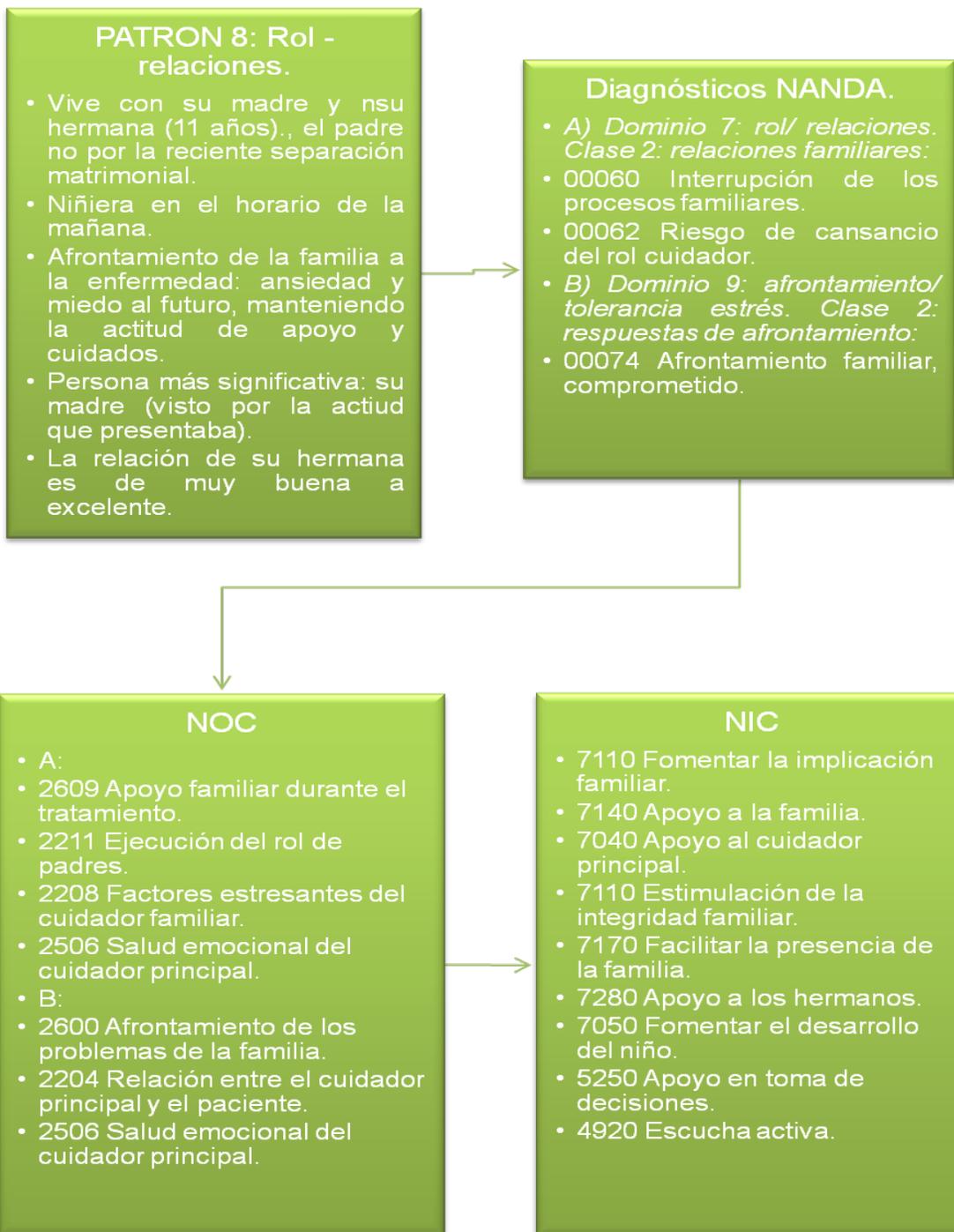


En este patrón se destaca como diagnóstico la *Disposición para mejorar la nutrición* debido a su insuficiencia pancreática severa, del cual se realizaron las siguientes intervenciones de enfermería, resaltando la educación sobre el manejo de la nutrición y la correcta administración de las enzimas pancreáticas.



En el patrón Percepción – control de salud, se priorizó el diagnóstico enfermero de *Régimen terapéutico, manejo efectivo* donde afirma la conducta de cumplimiento y obediencia que presenta la familia hacia el tratamiento; se realizaron intervenciones para mantener la eficacia de éste.

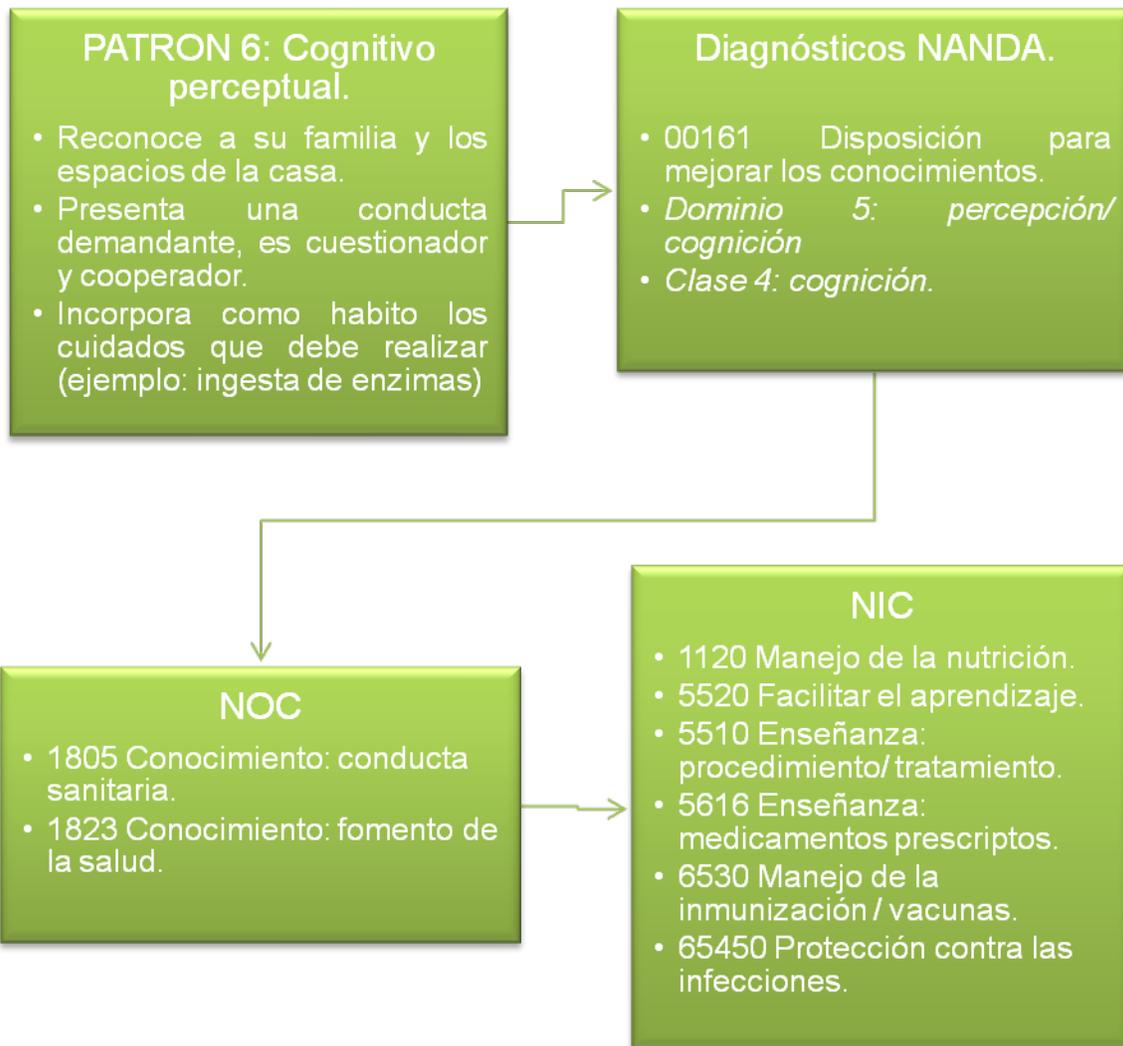
También aparece el *Riesgo de infección*, este diagnóstico se presenta ya que el niño en estudio tiene predisposición a contraer infecciones tanto sean respiratorias como digestivas. Las intervenciones se aplicaron al seguimiento de las inmunizaciones, al tratamiento profiláctico de ATB, fisioterapia respiratoria; así mismo en el cuidado de la elaboración de los alimentos y almacenamiento de éstos.



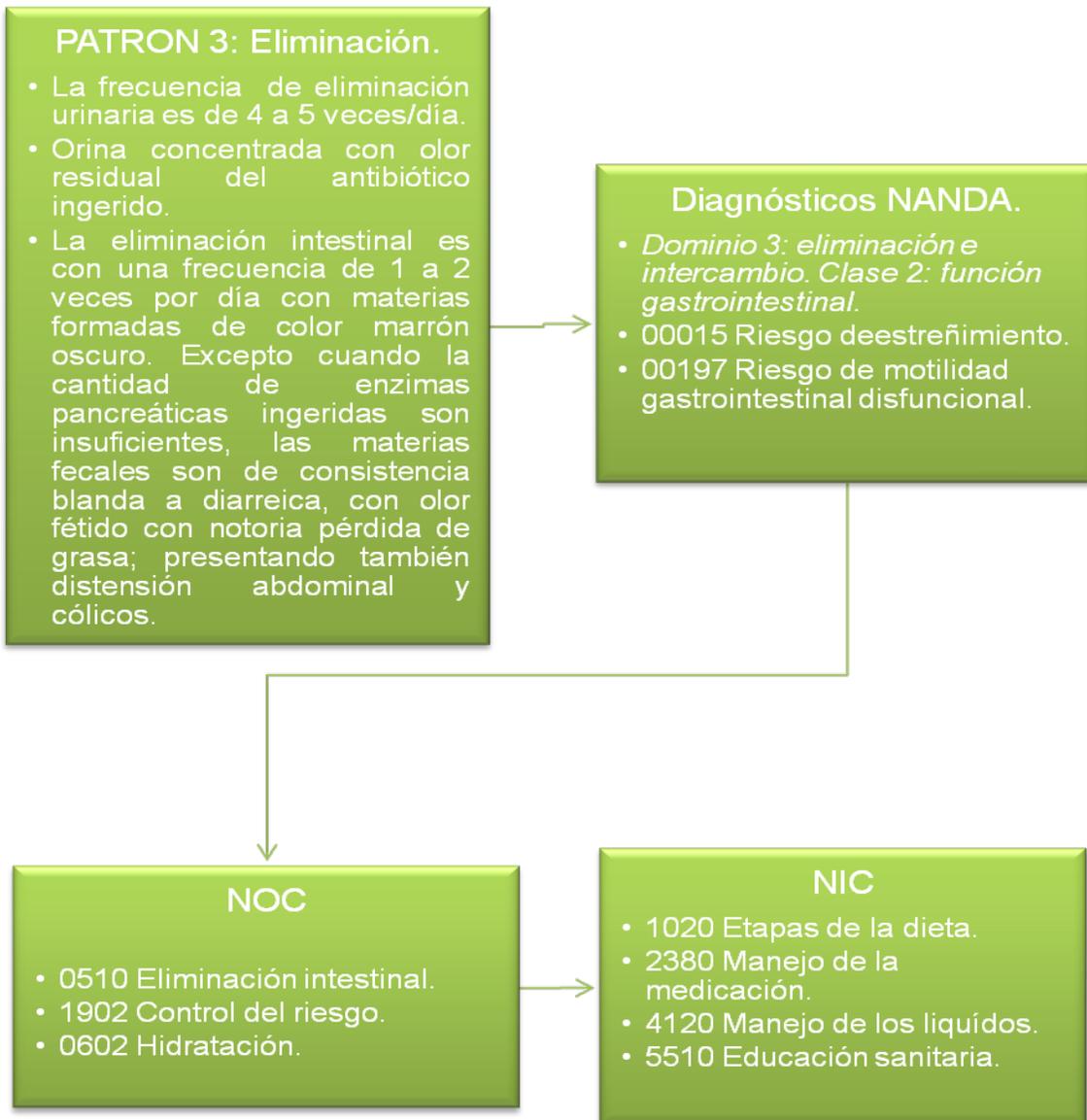
Priorizando en el patrón Rol – Relaciones, encontramos:

El *Afrontamiento familiar comprometido*, en este diagnóstico se resalta la relación del cuidador principal (madre) con el niño, el afrontamiento que presenta la familia hacia los problemas; como intervenciones de enfermería se realizó apoyo al cuidador principal sugiriéndole consulta con un profesional (psicólogo), en los momentos de mayor compromiso emocional.

El diagnóstico *Riesgo de cansancio del rol del cuidador* enfatiza el estado emocional y el estrés que pueda presentar tanto el cuidador principal (madre) como el cuidador familiar. Quien ha asumido la mayor responsabilidad es el cuidador principal y debido a que los cuidados son permanentes, puede ocasionar un desgaste físico y emocional. Se realizaron instancias de escucha y asesoramiento para mejorar afrontamientos futuros.

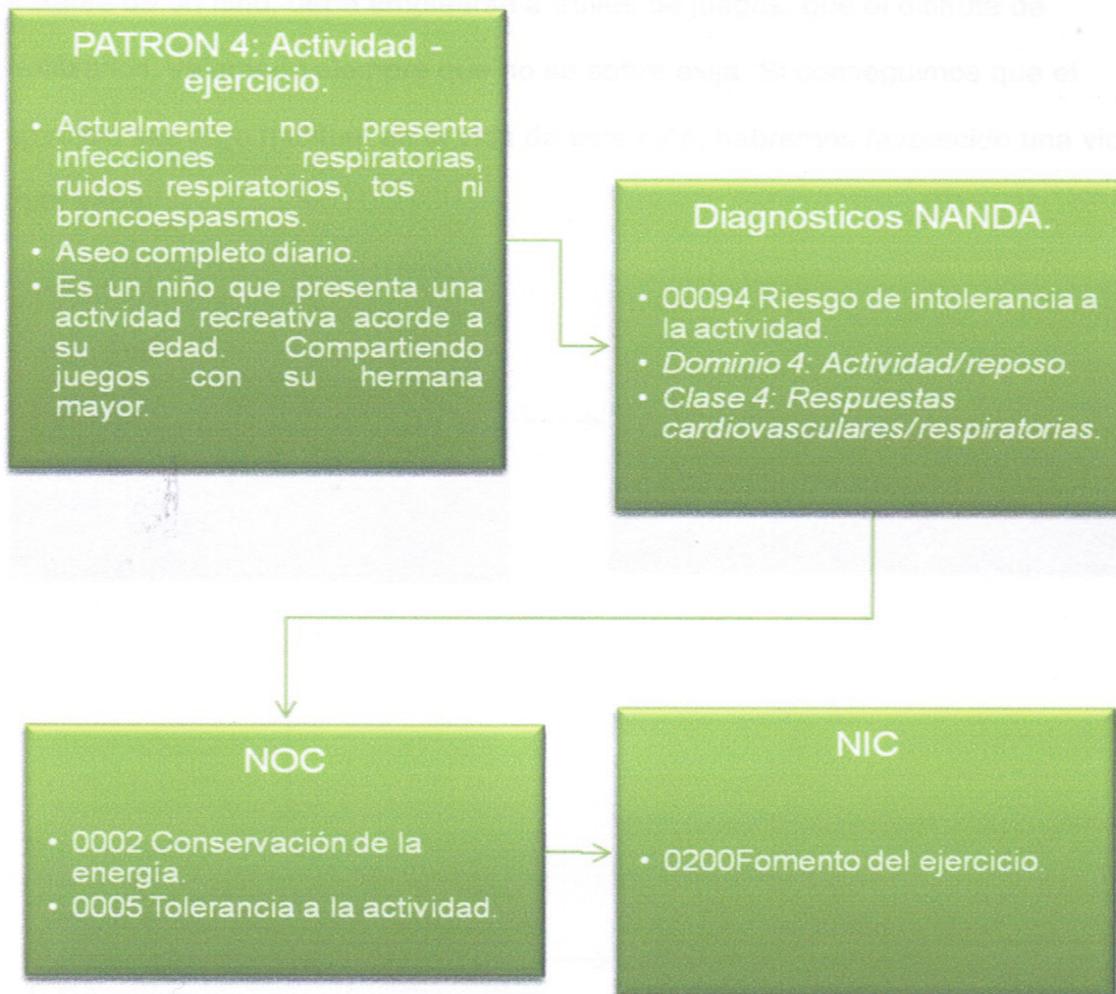


En este patrón se reconoció como el niño incorporó correctamente sus cuidados, habiéndolos adquirido por el hábito de realizarlos diariamente; gracias a los cuidados recibidos por parte de su familia.

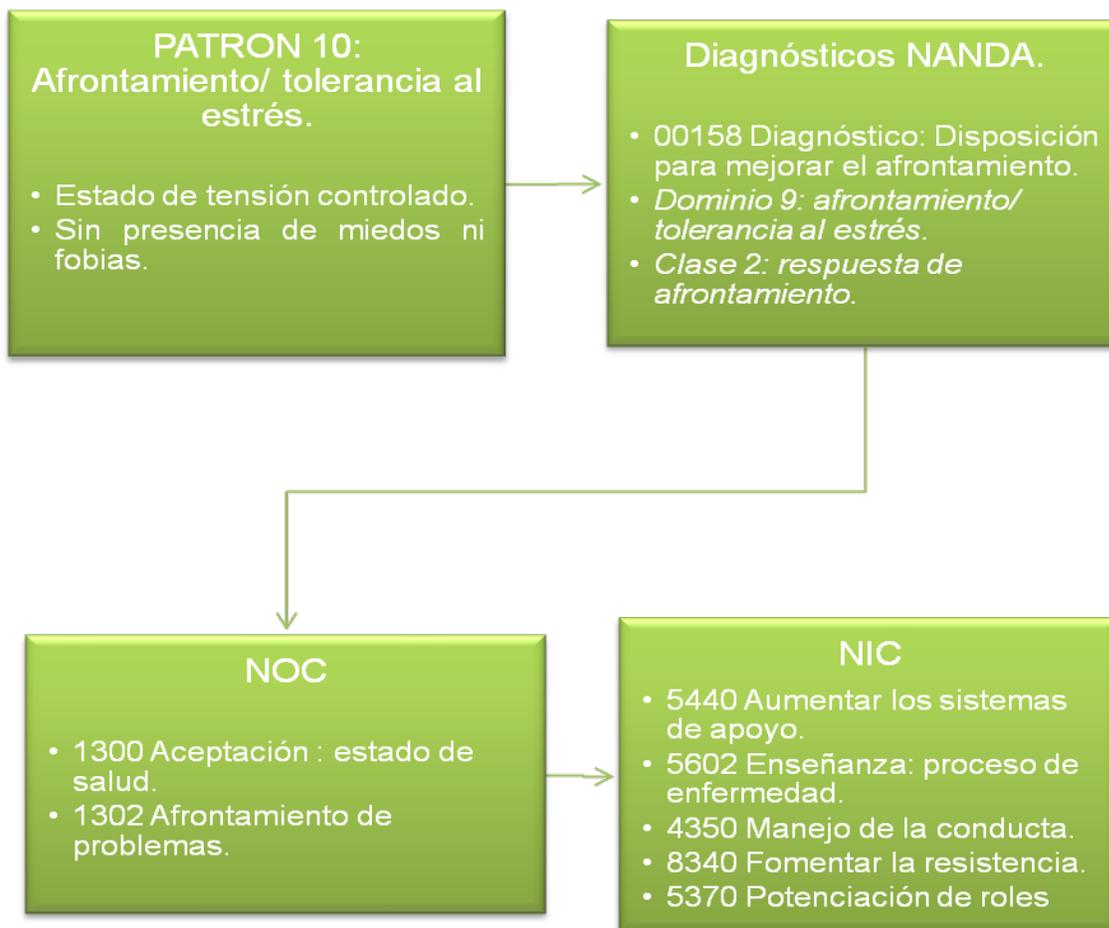


El *Riesgo de motilidad gastrointestinal disfuncional* está vinculado a los alimentos y a la dosis de enzimas pancreáticas, por lo tanto se efectuaron intervenciones en

el fortalecimiento de las conductas adquiridas, referidas al tratamiento y a las precauciones. Así como también a las complicaciones que éste pueda presentar.



Para el niño con esta patología es muy importante la realización de ejercicios pautados, es fundamental para mejorar su condición tanto física como psíquica. Al tratarse de un niño, debe emplearse a través de juegos, que él disfrute de realizarlos, valorando siempre que no se sobre exija. Si conseguimos que el ejercicio sea algo habitual en la vida de este niño, habremos favorecido una vida más sana.



En base a los objetivos de esta investigación y los hallazgos encontrados, se conoció la situación de la Fibrosis Quística a nivel nacional, su complejidad diagnóstica, sus métodos de detección y su tratamiento.

En cuanto a los aspectos centrales de la misma, se logró valorar al niño con Fibrosis Quística en su lugar de residencia habitual, conociendo sus costumbres, hábitos, la relación con su familia y cómo ésta afronta la patología. Fue en la visita domiciliaria donde se pudo recabar la información para la construcción del Proceso de Atención de Enfermería.

El niño vive con su madre y su hermana en una vivienda de cinco ambientes, con una correcta higiene de los mismos, siendo éstos amplios, luminosos y con buena ventilación; el orden del mobiliario es acorde a la presencia de niños en el hogar.

De los factores ambientales que pueden ser perjudiciales (considerando la patología) no se observó presencia de humedad en techos y paredes, ni malos olores, ni residuos de polvo depositados sobre los objetos.

La entrevista con la madre se desarrolló en tiempo y forma, respetando los silencios y las pausas. La receptividad fue buena, cordial y amable. En dicha instancia, se detectó el impacto que causó esta enfermedad en la integración familiar, el rol del cuidador y sus estados de ánimo relacionados.

Actualmente la situación familiar ha cambiado, el apoyo y asesoramiento por parte de los profesionales de BPS y la AHLFQ, les permitió tener mayor conocimiento y confianza para enfrentar la enfermedad y poder brindarle al niño los cuidados necesarios y evitar complicaciones.

Aunque el niño tiene dormitorio propio, la madre manifestó que duerme con él, lo que confirma el apego y la sobreprotección, resaltada durante la entrevista.

La madre ha organizado los cuidados para tener mejor manejo y eficiencia, ya que trabaja en dos empleos y por lo tanto tiene mucho tiempo fuera del hogar. Se ha visto en la necesidad de incluir a todos los cuidadores en la estrategia del plan de cuidados, involucrando a la hermana y la niñera. Se reconoce que por el diseño y aplicación de éstos, es que el niño los ha incorporado de forma satisfactoria.

Uno de los ejemplos que se resalta en la organización, es la rutina en la alimentación cada tres horas para regular la ingesta de las enzimas pancreáticas, ya que la vida media de éstas es de una hora, con la intención de mantener entre ingesta e ingesta los niveles enzimáticos ideales para la absorción de los alimentos.

Cabe destacar la viabilidad de los patrones funcionales de Marjory Gordon para identificar y valorar, no sólo involucrando al niño sino también a su entorno. Éste modelo teórico nos permitió incluir a su familia como parte de todo el contexto que lo rodea, a través de éste se logra tener información para la construcción del Proceso de Atención de Enfermería, sistematizando sus cuidados en correlación con la NANDA, NIC y NOC.

Los diagnósticos encontrados nos facilitaron la planificación y la creación de un Plan de Cuidados Integrales de Enfermería (Anexo 13). Cuyo objetivo principal será ayudar al niño y a su familia a logra el mejor funcionamiento dentro de sus posibilidades, evitando las complicaciones que podrían aparecer sino se aplica dicho plan, ya que esta patología tiene efectos crónicos y limitantes, con algunos episodios agudos.

## **CONCLUSIONES**

Una vez finalizada la investigación, la cual se inició a mediados del presente año y tuvo como tema “Proceso de Atención de Enfermería a un niño con Fibrosis Quística” podemos concluir que:

El modelo utilizado de M. Gordon ha sido la conexión entre las metodologías propuestas y el estudio del caso. A través de este vínculo se logró articular los diagnósticos enfermeros con la evidencia; permitiéndonos construir un Proceso de Atención de Enfermería, cumpliendo así con los objetivos planteados.

De los resultados obtenidos se considera que el niño no presenta complicaciones que puedan alterar su estado de salud actualmente, ya que la familia aplica correctamente el plan de cuidados suministrado, fundamentado por la contrastación de las variables encontradas por saturación en las entrevistas y el Proceso de Atención de Enfermería aplicado al niño.

Éste presenta expresión tanto emocional como lúdica, teniendo además una auto percepción de sus cuidados, por ejemplo, la ingesta de enzimas pancreáticas previa a la alimentación, siendo estos adquiridos por el hábito de realizarlos diariamente; gracias a los cuidados recibidos por parte de su familia.

La investigación llevada a cabo permitió conocer la situación familiar en relación a la patología y la importancia del cuidador principal en los cuidados, ya que estos

deben ser continuos y si se realizan como es debido van a prolongar la calidad de vida en el tiempo, como también colaborarán para que el niño no padezcan complicaciones que repercutirían en su pronóstico.

En cuanto al rol de la enfermería en el equipo de salud, se concluye que es decisivo y fundamental para contribuir en la prevención de las complicaciones de ésta enfermedad. Los procesos de educación deben ser continuos, adaptándose a las necesidades exclusivas de cada caso.

En relación a las intervenciones realizadas, se fortalecieron los conocimientos sobre los cuidados que ya aplicaba la familia. Mediante la motivación, espacios de escucha, apoyo emocional, orientación a posibles riesgos y complicaciones en la salud del niño, a través de la educación.

Con el Proceso de Atención de Enfermería se pudo confeccionar un plan de cuidados que atienda las necesidades de este niño. La realización de éste tiene como propósito contribuir con la mejora de la calidad de vida y poder ser una guía para casos similares.

Debemos tener en cuenta que cada caso va a requerir uno u otros cuidados dependiendo del grado de afección, de la edad del niño, de su entorno, etc.

Queremos destacar que con éste camino recorrido logramos completar la formación académica, como también crecer como profesionales de la salud. Este estudio significó para cada uno de nosotros obtener conocimientos de una

enfermedad de las denominadas raras, cuya incidencia es parcialmente desconocida en el país. Por lo tanto creemos que es necesario que se realicen futuras investigaciones para seguir perfeccionando el Proceso de Atención de Enfermería.

## **SUGERENCIAS**

- Incentivar a que más Profesionales de Enfermería se interesen por especializarse en este tipo de enfermedad, potencializando así su abordaje.
- Es necesario realizar un estudio más amplio, involucrando más casos con el fin de intervenir oportunamente en diferentes contextos.
- Fortalecer los conocimientos a los cuidadores principales sobre los cuidados necesarios ya que cada caso es particular.

- Darle mayor difusión a través de los medios de comunicación y de las instituciones, ya que se reconoce el desconocimiento a nivel profesional y poblacional.
- Sería importante que las Instituciones Prestadoras de Servicio de Salud promuevan la capacitación y realicen el seguimiento a los cuidadores principales, porque éstos son figuras cruciales que inciden en la calidad de vida del fibroquístico.
- Estandarizar un protocolo de cuidados enfermeros para el paciente con fibrosis quística a nivel nacional, cumpliendo así con la misión de la enfermería independiente.

## **BIBLIOGRAFÍA**

- Aguilar Cardozo M. Tratado de enfermería infantil, cuidados pediátricos. Vol. I. España: Océano/Mosby; 2007.
- Hernández Sampieri R, Fernández C, Batista P. Metodología de la Investigación. 4 ed. México: Mc Graw Hill; 2006.
- Pineda E, Alvarado E, Canales T. Metodología de la Investigación. Manual para el desarrollo de personal de salud. 3º ed. Washington DC: OPS; 2008.
- Federación Española contra la Fibrosis Quística. Libro blanco de Atención a la Fibrosis Quística. España.

- Akik A, Aznarez A, Brea S, Caballero G, Cabeza E, Capano A. Protocolo de atención para pacientes portadores de Fibrosis Quística. Montevideo, Uruguay; 2006.
- Alabaud Estefnia. Fibrosis quística: La Lucha contra una enfermedad desconocida. Revista electrónica cuatrimestral de enfermería. ISSN 1695-61&1. N° 20. 2010. Disponible en: [www.un.es/global](http://www.un.es/global)
- Aliligoood, M, Tomey A. Modelos y teorías en enfermería. 7° ed. El Sevier. 2007. Barcelona.
- Ballesteros H, Vitancour A, Sánchez S. Bases Científicas de la Administración. México: Mc Graw/Hill-Interamericana; 1997.
- Heather T, Heath C, Lunney M, Scroggins L, Vasallo B. NANDA International Diagnósticos Enfermeros: Definiciones y Clasificaciones 2009-2011. 8° ed. España: Elsevier; 2009.
- Hernández J, Esteban M. Fundamentos de la Enfermería: Teoría y método. Madrid: McGraw-Hill. Interamericana; 1999.
- Johnson M, et al. Interrelaciones NANDA, NOC y NIC. 2° ed. Disponible en: <http://booksmedicos.org>
- Correa, M<sup>a</sup>; et al, TFI Canastas de cuidados de enfermería en un primer nivel de atención dirigida a la población adulta mayor. Enfermería profesión independiente. Julio/2012. Montevideo
- Posada M, Martín - Arribas C, Ramírez A, Villaverde A, Abaitua I. Enfermedades raras. Concepto, epidemiología y situación actual en España. ISSN 1137-6627. Anales del sistema San Navarra. V 31 suple. 2. Pamplona. 2008. Disponible en. [http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S113766272008000400002&script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S113766272008000400002&script=sci_arttext)

- Suarez J, Castillo A, Fernández D, Muñoz M. Manual de valoración de patrones funcionales. Comisión de cuidados. Dirección de enfermería de atención primaria. Área sanitaria. Asturias. Junio. 2010.
- Olveira Gabriel y Olveira Casilda . Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. ISSN 0212-1611. Nutr. Hosp. V.23 supl.2, Madrid, mayo 2008. Disponible en [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-16112008000600011&lang=pt](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112008000600011&lang=pt)

Páginas web consultadas-

- Asociación Honoraria de Fibrosis Quística del Uruguay. Montevideo: AHFQU, 2009. [citado 01 - 2012]. Disponible en: <http://www.fqdeluruguay.org>
- Medlineplus. EEUU: Biblioteca Nacional de Medicina de EEUU. Institutos Nacionales de la Salud. [act. 17 de junio 2013; citado 01-2012/ 07-2013]. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/cysticfibrosis.html>

<http://www.cff.org/UploadedFiles/LivingWithCF/Espanol/16-Nutricion-El->

[Reemplazo-de-las-Enzimas-Pancreaticas-Para-las-Personas-con-Fibrosis-Quistica.pdf](#)

[http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=s0212-16112008000600011&script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=s0212-16112008000600011&script=sci_arttext)

# ANEXOS

## **ANEXO 1**

LEY N° 18.815

PUBLICADA D.O. 14 OCT/011 - N° 28328

### **PROFESIÓN DE ENFERMERÍA**

#### **REGLAMENTACIÓN**

EL S ENADO Y LA C ÁMARA DE R EPRESENTANTES DE LA R EPÚBLICA O RIENTAL DEL URUGUAY, REUNIDOS EN ASAMBLEA GENERAL,

DECRETAN:

ARTÍCULO 1º. (OBJETO).- LA PRESENTE LEY TIENE POR OBJETO CONSAGRAR EL MARCO JURÍDICO QUE REGULARÁ POR SU ORDEN EL EJERCICIO DE LA PROFESIÓN UNIVERSITARIA DE ENFERMERÍA Y LA ACTIVIDAD DEL PERSONAL QUE SE DESEMPEÑA COMO AUXILIAR DE ENFERMERÍA EN LA REPÚBLICA ORIENTAL DEL URUGUAY.

SE DECLARA QUE LA ENFERMERÍA ES UNA DISCIPLINA CIENTÍFICA, ENCAMINADA A FORTALECER LA CAPACIDAD REACCIONAL DEL SER HUMANO EN SU ACTIVIDAD DE ADAPTACIÓN, DESARROLLADA PARA MANTENER EQUILIBRIO CON EL MEDIO, FRENTE A ALTERACIONES BÍOPSICO-SOCIALES; ENFOCA LA ATENCIÓN A TRAVÉS DE UN PROCESO INTEGRAL, HUMANO, CONTINUO, INTERPERSONAL, EDUCATIVO Y TERAPÉUTICO EN LOS DIFERENTES NIVELES DE ATENCIÓN: PRIMARIA, SECUNDARIA, TERCARIA Y OTROS. A TRAVÉS DE TODAS SUS ACCIONES LA ENFERMERÍA OBSERVA, GARANTIZA Y ABOGA POR EL RESPETO A LA DIGNIDAD DEL SER HUMANO, RECONOCIENDO EL DERECHO DE TODO HABITANTE A RECIBIR SERVICIOS DE ENFERMERÍA DE CALIDAD Y CANTIDAD SUFICIENTES.

ARTÍCULO 2º. (D E LA PROFESIÓN UNIVERSITARIA DE ENFERMERÍA).- C OMPONEN ESTA PROFESIÓN TODOS LOS RECURSOS HUMANOS DE SALUD EGRESADOS DE LAS

INSTITUCIONES DE FORMACIÓN UNIVERSITARIA PÚBLICAS Y PRIVADAS, HABILITADAS POR LA AUTORIDAD PÚBLICA COMPETENTE, QUE EJERZAN FUNCIONES DE ENFERMERÍA EN TODO EL TERRITORIO NACIONAL LUEGO DE SU INSCRIPCIÓN Y HABILITACIÓN EN EL MINISTERIO DE SALUD PÚBLICA, SEGÚN LO ESTABLECIDO POR LA NORMATIVA VIGENTE EN LA MATERIA.

ARTÍCULO 3º. (D E LOS REQUISITOS PARA EJERCER COMO LICENCIADO EN ENFERMERÍA).- PARA EL EJERCICIO DE LA PROFESIÓN UNIVERSITARIA DE ENFERMERÍA EN EL TERRITORIO NACIONAL SE REQUERIRÁ OBLIGATORIAMENTE TÍTULO HABILITANTE DE LICENCIADO EN ENFERMERÍA EXPEDIDO O REVALIDADO SEGÚN LO PRECEPTUADO POR LA NORMATIVA VIGENTE EN LA MATERIA. PARA EL ACCESO A NIVELES SUPERIORES DE CONDUCCIÓN DE LOS SERVICIOS O DE ATENCIÓN DE SALUD SE REQUERIRÁ EL TÍTULO DE ESPECIALISTA, DE MAESTRÍA O DE DOCTOR EN ENFERMERÍA, EXPEDIDO O RECONOCIDO POR INSTITUCIÓN COMPETENTE Y HABILITADO SEGÚN LO ESTABLECE LA LEY.

LA DURACIÓN Y CONTENIDO CURRICULAR DE LOS CURSOS QUE DICTEN INSTITUCIONES PÚBLICAS Y PRIVADAS FACULTADAS PARA EXPEDIR EL TÍTULO DE LICENCIADO EN ENFERMERÍA, DEBERÁN CUMPLIR CON LAS EXIGENCIAS NORMATIVAS DEFINIDAS POR LAS AUTORIDADES ESTATALES COMPETENTES EN RELACIÓN CON LAS CARRERAS UNIVERSITARIAS DE GRADO.

ARTÍCULO 4º. (D E LAS FUNCIONES DE LOS LICENCIADOS EN ENFERMERÍA).- A L PROFESIONAL UNIVERSITARIO EN ENFERMERÍA LE COMPETEN, ENTRE OTRAS FUNCIONES, LAS SIGUIENTES:

A) INTEGRAR Y PARTICIPAR EN LOS EQUIPOS DE SALUD, PROMOVRIENDO LA MEJOR RELACIÓN INTERDISCIPLINARIA, RECONOCIENDO Y VALORANDO LAS CAPACIDADES Y COMPETENCIAS DE SUS INTEGRANTES.

B) APLICAR EN LO QUE CORRESPONDA EL PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN EL PRIMER, SEGUNDO Y TERCER NIVEL DE ATENCIÓN.

C) PARTICIPAR CON ENFOQUE PREVENTIVO EN EL CUIDADO Y EDUCACIÓN EN SALUD DE FAMILIAS Y COMUNIDADES, ASÍ COMO DIRECTAMENTE EN EL PROCESO DE ATENCIÓN DE SALUD DE LOS INDIVIDUOS EN TODO SU CICLO VITAL.

D) FORMULAR DIAGNÓSTICOS, EFECTUAR TRATAMIENTOS DE ENFERMERÍA, ASÍ COMO EVALUAR SUS RESULTADOS.

E) REALIZAR INVESTIGACIÓN ENFOCADA EN LOS PROBLEMAS SANITARIOS QUE AFECTAN A LA POBLACIÓN USUARIA Y AL DESARROLLO DE LA DISCIPLINA EN SUS DIFERENTES ÁREAS DE ESPECIALIZACIÓN.

ARTÍCULO 5º. (A CREDITACIÓN).- LOS LICENCIADOS EN ENFERMERÍA DEBERÁN ACREDITAR PERIÓDICAMENTE SU ACTUALIZACIÓN CIENTÍFICA Y SU IDONEIDAD PROFESIONAL, LO CUAL SERÁ TENIDO EN CUENTA PRIORITARIAMENTE EN SU CARRERA PROFESIONAL. LOS CERTIFICADOS QUE SE EXPIDAN SOBRE ACTUALIZACIÓN CIENTÍFICA E IDONEIDAD PROFESIONAL ESTARÁN SUJETOS A LOS REQUISITOS ESTABLECIDOS POR LAS INSTITUCIONES REFERIDAS EN LOS ARTÍCULOS 2º Y 3º DE LA PRESENTE LEY.

ARTÍCULO 6º. (DE LOS AUXILIARES DE ENFERMERÍA. HABILITACIÓN Y MARCO DE ACTUACIÓN).- PARA QUE LOS AUXILIARES DE ENFERMERÍA PUEDAN DESEMPEÑAR SU ACTIVIDAD DEBERÁN CONTAR CON TÍTULO O DIPLOMA EXPEDIDO POR INSTITUCIÓN

COMPETENTE RECONOCIDA POR EL MINISTERIO DE EDUCACIÓN Y CULTURA Y HABILITACIÓN DEL MINISTERIO DE SALUD PÚBLICA, DEBIENDO EN TODOS LOS CASOS ACTUAR BAJO LA SUPERVISIÓN DE LICENCIADOS EN ENFERMERÍA.

ARTÍCULO 7º. (DE LAS FUNCIONES DE LOS AUXILIARES DE ENFERMERÍA).- COMPETE A LOS AUXILIARES DE ENFERMERÍA:

ARTÍCULO 8º.- SIN PERJUICIO DE LA APLICACIÓN DE LAS NORMAS LEGALES NACIONALES PERTINENTES, LAS CONDICIONES LABORALES DEL PERSONAL DE ENFERMERÍA EN LO RELATIVO AL AMBIENTE LABORAL, REMUNERACIONES, ASPECTOS DE LA TAREA Y DE LA ORGANIZACIÓN INSTITUCIONAL, TENDRÁN PRESENTE LO ESTIPULADO EN EL CONVENIO Nº 149 (RECOMENDACIÓN Nº 157) DE LA ORGANIZACIÓN INTERNACIONAL DEL TRABAJO, RATIFICADO POR LA REPÚBLICA ORIENTAL DEL URUGUAY POR EL DECRETO-LEY Nº 14.906, DE 2 DE JULIO DE 1979.

SALA DE SESIONES DE LA CÁMARA DE REPRESENTANTES, EN MONTEVIDEO, A 14 DE SETIEMBRE DE 2011.

MINISTERIO DE EDUCACIÓN Y CULTURA. MINISTERIO DE TRABAJO Y SEGURIDAD SOCIAL. MINISTERIO DE SALUD PÚBLICA  
MONTEVIDEO, 30 DE SETIEMBRE DE 2011.

CÚMPLASE, ACÚSESE RECIBO, COMUNÍQUESE, PUBLÍQUESE E INSÉRTESE EN EL REGISTRO NACIONAL DE LEYES Y DECRETOS, LA LEY POR LA QUE SE REGLAMENTA LA PROFESIÓN DE ENFERMERÍA.

JOSÉ MUJICA. RICARDO EHRLICH. EDUARDO BRENTA. LEONEL BRIOZZ

## **ANEXO 2**

# **Protocolo de atención para pacientes portadores de Fibrosis Quística**

Protocolo de atención  
para pacientes portadores  
de

# Fibrosis Quística

Agosto, 2006  
Montevideo

---

## ENTIDADES PARTICIPANTES

---

Comité de Neumología de la Sociedad Uruguaya de Pediatría  
Comité de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición de la Sociedad Uruguaya de Pediatría  
Unidad de Fibrosis Quística del Hospital Maciel  
Programa Nacional de Pesquisa Neonatal (BPS-CHLAEP-FM y MSP)

---

---

## PARTICIPANTES

---

Dra. Anabel Akiki  
Dra. Alicia Aznarez  
Dra. Sylvia Brea  
Dra. Graciela Caballero  
Dra. Stella Cabeza  
Dr. Aníbal Capano  
Dra. Beatriz Carbajal  
Dra. Dolores Holgado  
Dra. Clara Jasinski  
Dra. Graciela Lagomarsino  
Dra. Cristina Lapidés  
Dra. Carola López  
Lic. Ft. Kitty Lowensberg  
Dr. Osvaldo Martínez  
Dra. Alicia Montano  
Dra. M<sup>a</sup> Isabel Moreira  
Dra. M<sup>a</sup> Catalina Pinchack  
Dra. Alejandra Rey  
Dra. Ivonne Rubio  
Dra. María Rutz  
Dra. M<sup>a</sup> Julia Sarachaga  
Dra. Francesca Spagna  
Dra. Esther Spalter  
Dra. María Noel Tanzi  
Dra. Patricia Torello

---

## INDICE

1. Introducción	5
2. Diagnóstico	7
3. Pesquisa neonatal	10
4. Cuidados	12
5. Enfermedad pulmonar	13
6. Tratamiento	14
7. Complicaciones	25
8. Fisioterapia respiratoria	28
9. Inmunizaciones	29
10. Manifestaciones gastrointestinales	30
11. Valoración del estado nutricional	37
12. Intervención nutricional	39
13. Enfermedad ósea relacionada con FQ	44
14. Diabetes relacionada con FQ	44
15. Anexo I	46
16. Anexo II	47
17. Anexo III	48
18. Anexo IV	49
19. Bibliografía	50

Este protocolo es el producto del compromiso entre médicos, autoridades, pacientes y familiares para obtener la mejor atención posible para la persona con Fibrosis Quística (FQ) en el Uruguay.

Se parte de la base de la experiencia de otros grupos de reconocida versación en el tema, adaptada en muchos casos a nuestra realidad.

Se adoptan medidas incuestionablemente refrendadas por la investigación y/o la experiencia, con evidencias aceptables.

Se prevén los mecanismos para futuras modificaciones a la luz de nuevos descubrimientos, por lo que este protocolo no puede ser de ninguna manera un documento cerrado, por el contrario estará abierto a futuras evidencias.

Un segundo paso será la creación de un Centro de atención de los pacientes con FQ como único medio internacionalmente aceptado para brindar asistencia integral a estas personas. Este Centro multidisciplinario será la concreción de un viejo sueño de todos los que de una manera u otra se relacionan a la afección y permitirá tener datos locales para futuras investigaciones.

La posibilidad de realizar el seguimiento de los pacientes y contar con datos longitudinales de los mismos hace que sea imprescindible la creación de una historia protocolizada que permita dicho seguimiento así como diseñar investigaciones que redunden en beneficio de los mismos. A esos efectos, se instrumentará un formulario de consentimiento informado para que, con la debida privacidad, se puedan usar datos de la historia para las investigaciones clínicas y la prosecución del Registro Uruguayo de FQ.

## INTRODUCCION

La FQ es la enfermedad autosómica recesiva letal más frecuente entre los caucasoides. Descrita en 1938 por la patóloga americana Dorothy Andersen y caracterizada clínicamente por Fanconi, el gen causante fue aislado en 1989. Este gen produce una alteración en el factor de transmembrana de la FQ (CFTR, por sus siglas en inglés), que es un verdadero canal de cloro, regulado por el AMPc. La modificación más frecuente es la  $\Delta F508$ , pero hasta el momento hay descritas más de 1000 mutaciones.

La FQ como entidad nosológica es reconocida de larga data en el Uruguay, pero es a partir del Primer Congreso Latinoamericano de FQ, llevado a cabo en Argentina en 1986, que se crean asociaciones de padres y médicos dedicados al tema, e incluso es Uruguay sede del IV Congreso Latinoamericano de FQ en Noviembre de 1991.

En 2004, Horacio Cardozo y cols., determinan la frecuencia de la mutación  $\Delta F508$  en la población general y en base a la frecuencia de ésta, la prevalencia de la enfermedad es de 1:9, 613 ( $1 \times 10^4$ ).

Para una población de 3.200.000 habitantes se esperarían 330 pacientes aproximadamente.

En 2002, un taller de OPS/ECFTN/ICF(M)A/ECFS sobre la epidemiología de la genética molecular de la FQ concluye que la constitución étnica de Ibero América es muy heterogénea. En países como Uruguay y Argentina, cerca de 90% de la población es caucásica, mientras que en otros, por ejemplo México, Colombia o Chile, entre 57% y 85% es mestizo (caucásica + mezcla amerindia). Además, en Uruguay, Ecuador, Colombia, Venezuela y Brasil, la presencia de descendientes de origen africano es importante, aunque su porcentaje no exceda 10%. La gama de incidencia de FQ es de 1/3900 a 1/8500 neonatos en Cuba y México respectivamente.

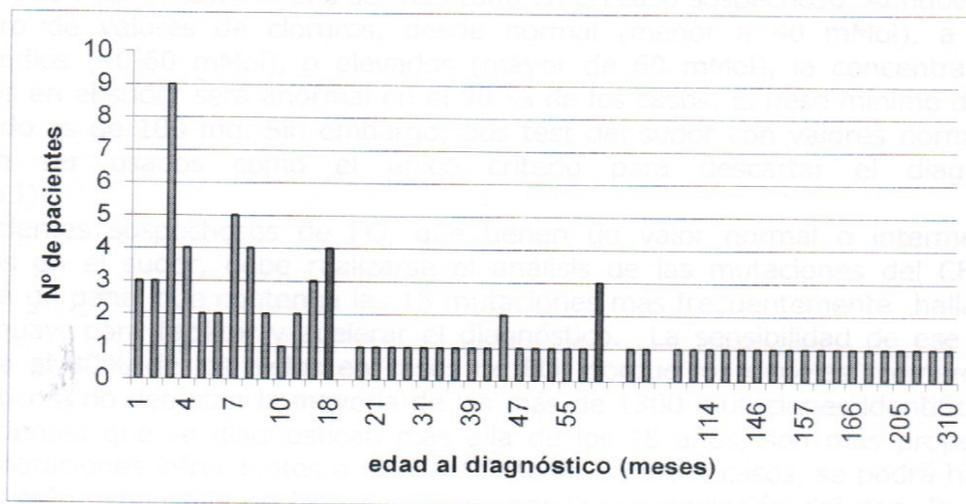
La discordancia entre los estudios de prevalencia de las mutaciones en la población adulta y los resultados de las frecuencias encontradas en estudios de neonatos en otros países latinoamericanos, no permite sacar conclusiones definitivas sobre la prevalencia de la FQ en Uruguay.

A partir de 1999 se lleva un Registro Uruguayo de FQ, que a la fecha actual suma 83 pacientes, es decir, la tercera parte de lo esperado. Si bien no todos los pacientes diagnosticados llegan al registro, el porcentaje que no lo hace es escaso. Se estaría subdiagnosticando la afección por el conocimiento incompleto de la misma y de sus múltiples formas de manifestación. Resulta imprescindible entonces, aclarar también varios puntos del diagnóstico, que lleven a cerrar la brecha entre lo que se encuentra y lo que debería encontrarse, además de intentar una prevención o previsión de complicaciones.

Entre estos pacientes, un 22 % tiene más de 18 años y entre ellos hay una maestra, una abogada, un administrador de empresas y estudiantes. Hay padres y madres de niños portadores de FQ, con lo que el consejo genético se hará imprescindible.

## DIAGNÓSTICO

La edad mediana del diagnóstico en 2004 fue de 18 meses (gráfica 1), igual que el promedio de edad al diagnóstico (1.5 años). En nuestro registro en 45% de los pacientes se confirmó el diagnóstico en el primer año de vida, otro 10% fue diagnosticado entre 1 y 2 años de edad y otro 20% se diagnosticó entre los 2 y 6 años, de manera que el 75% de los pacientes tuvo diagnóstico a los 6 años de edad. En el grupo restante (25%), el rango de edades al diagnóstico va desde 7,5 a los 25 años.



**Gráfica 1. Distribución de la edad al momento del diagnóstico en pacientes portadores de fibrosis quística.**

La proporción de homocigotos para  $\Delta F508$  es de 23 %, de heterocigotos para  $\Delta F508$  de 41 % y de 36 % para otras mutaciones, de un total de 56 pacientes del registro donde se hizo estudio molecular.

## DIAGNÓSTICO

Los criterios para establecer el diagnóstico, son iguales en adultos y niños. Se sospecha FQ por la presencia de uno o más de los caracteres fenotípicos de la misma (tabla 1), por la historia de FQ en un hermano, o por el resultado positivo del test específico de pesquisa neonatal (dosificación de Tripsina Inmunorreactiva en sangre de talón).

El diagnóstico se confirma documentando la disfunción del Factor Regulador de la Conductancia Transmembrana (CFTR). Cuando se realiza en un laboratorio experimentado y de acuerdo con la descripción clásica, la iontoforesis cuantitativa por pilocarpina o test del sudor es la prueba diagnóstica de elección en el momento actual. Debe ser el test inicial a ser realizado en un caso sospechoso. Aunque hay un espectro de valores de cloruros, desde normal (menor a 40 mMol), a valores intermedios (40-60 mMol), o elevados (mayor de 60 mMol), la concentración de cloruros en el sudor será anormal en el 90 % de los casos. El peso mínimo de sudor aceptado es de 100 mg. Sin embargo, dos test del sudor con valores normales no pueden ser usados como el único criterio para descartar el diagnóstico. (Anexo I)

En pacientes sospechosos de FQ, que tienen un valor normal o intermedio de cloruros en el sudor, debe realizarse el análisis de las mutaciones del CFTR. Se utilizará un panel que contenga las 18 mutaciones más frecuentemente halladas en el Uruguay, para facilitar y acelerar el diagnóstico. La sensibilidad de ese test es limitada al 80% de los alelos en casos de FQ, porque los paneles (comerciales o domésticos) no detectan la mayoría de las más de 1300 mutaciones identificadas, y los pacientes que se diagnostican más allá de los 18 años, son más propensos a tener mutaciones infrecuentes o no identificadas. En estos casos, se podrá hacer un análisis más exhaustivo de las mutaciones por la secuenciación del gen, lo cual no ha sido instrumentado aún, pero es técnicamente factible en Uruguay, una vez que se decida la necesidad de realizarlo.

Para los pacientes sospechosos de tener FQ, en los cuales el diagnóstico no se puede hacer sobre la base de la identificación de dos mutaciones del CFTR, se puede usar la medida de la diferencia de potencial epitelial nasal, técnica que no está disponible por el momento en nuestro medio.

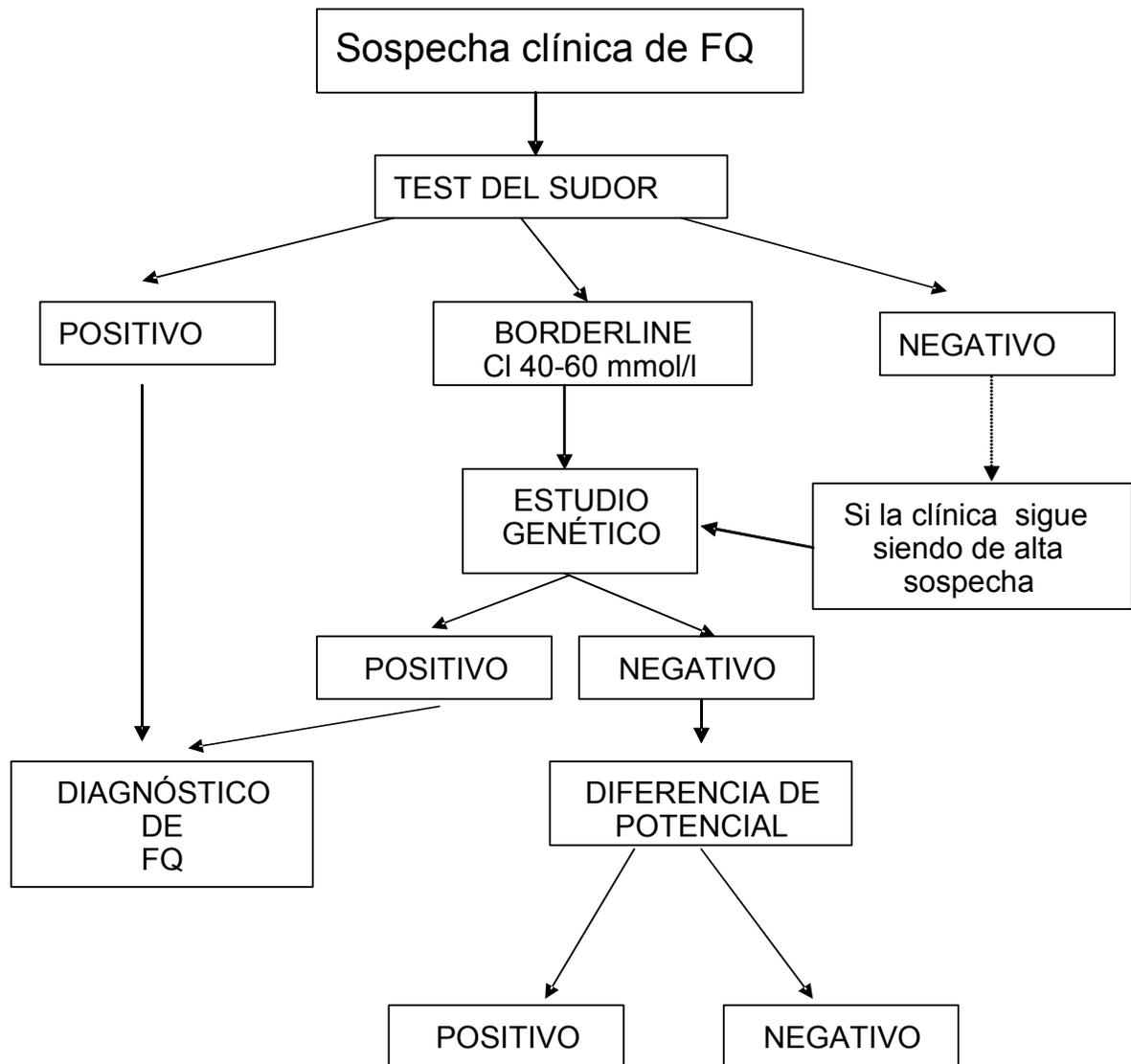
Los pacientes adultos suelen consultar con presentaciones atípicas, como pancreatitis crónica o recurrente, sinusitis crónica o ausencia bilateral congénita de los vasos deferentes (ABCVD). Los hombres que presentan azoospermia obstructiva secundaria a ABCVD constituyen un problema diagnóstico particularmente desafiante. La mayoría no tienen otras manifestaciones fenotípicas de FQ, pero 50 a 60 % de estos individuos llevan una mutación FQ identificable, y de 15 a 20% son heterocigotos compuestos. El diagnóstico de FQ se hará en tales casos, solo si hay elevación del cloro en el test del sudor, dos mutaciones FQ y/o una medida anormal del potencial nasal transepitelial. En estas personas es importante considerar diagnósticos alternativos como inmunodeficiencias, disquinesia ciliar y el síndrome de Young en los pacientes con presentaciones atípicas.

Los pacientes que reciben un diagnóstico de FQ como adultos pueden estar sobrecogidos por las implicancias de la enfermedad que lleva a una muerte prematura para muchos niños y jóvenes adultos. Es importante educarlos y en particular, deben estar informados que muchas veces, las personas que reciben ese diagnóstico en la edad adulta, suelen tener mejor pronóstico que los pacientes que lo reciben en la tierna infancia.

<p>Tabla 1. Síntomas consistentes con el diagnóstico de FQ.</p>
<p>Enfermedad sinopulmonar crónica manifestada por:</p>
<p>Colonización / infección persistente con patógenos atípicos incluyendo: Staphylococcus aureus, Haemophilus influenzae atípico, Pseudomona aeruginosa mucosa y no mucosa y B. Cepacia</p>
<p>Tos crónica y producción de esputo</p>
<p>Anomalías persistentes en la radiografía de Tórax (por ejemplo: bronquiectasias, atelectasias, infiltrados e hiperinsuflación)</p>
<p>Obstrucción de la vía aérea manifestada por sibilancias y atrapamiento aéreo</p>
<p>Pólipos nasales y anomalías de los senos paranasales en la radiografía o en la tomografía</p>
<p>Dedos en palillo de tambor</p>
<p>Anomalías nutricionales y gastroenterológicas incluyendo:</p>
<p>Intestinales: Síndrome de obstrucción intestinal distal y prolapso rectal</p>
<p>Pancreáticas: Insuficiencia pancreática y pancreatitis recurrente</p>
<p>Hepáticas: enfermedad hepática crónica manifestada por evidencias clínicas o histológicas de cirrosis focal biliar o cirrosis multinodular</p>
<p>Nutricional: Falla en el crecimiento (malnutrición calórico-proteica), hipoproteinemia y edema y complicaciones secundarias a déficit de vitaminas liposolubles</p>
<p>Síndromes de pérdidas de sal: depleción salina aguda y alcalosis metabólica crónica</p>
<p>Anomalías urogenitales masculinas que derivan en azoospermia obstructiva</p>

Fuente: Yankaskas J.R y cols. Cystic Fibrosis Adult Care: Consensus Conference Report. Chest 2004;125;1-39 DOI:10.1378/Chest.125 1\_suppl 1S

## ALGORITMO DIAGNÓSTICO



Adaptado de Máiz L. y cols. Normativas SEPAR

## PESQUISA NEONATAL

El Centro para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC) publicó el resultado de un taller que organizó en 2003 junto con la Fundación de la Fibrosis Quística (CFF) para examinar los beneficios y los riesgos de la pesquisa neonatal para la FQ. El informe incluye una evaluación de los beneficios y riesgos de la misma y provee recomendaciones para implementarla. La evidencia presentada sostiene la utilidad clínica de este tipo de pesquisa. Los beneficios demostrados incluyen mejor crecimiento y desarrollo cognitivo, hospitalizaciones reducidas, y mejor sobrevida. Los riesgos incluyen los efectos psico-sociales en niños portadores y sus familias. Por la fuerza de la evidencia, los autores concluyen que los beneficios en salud del rastreo neonatal para FQ pesan más que los riesgos, por lo que la recomiendan de rutina, en conjunto con sistemas para asegurar el acceso al cuidado de salud de calidad de los enfermos de FQ.

Se realizará una extracción de sangre del talón sobre papel de filtro, a partir de las 48 h de vida del recién nacido, antes del alta hospitalaria, para la detección precoz de FQ en todos los Recién Nacidos. La punción de talón permite una fácil extracción de las muestras de sangre y no es traumática para el niño. El marcador de la FQ neonatal es la Tripsina Inmunorreactiva (TIR) o IRT por sus siglas en inglés. La dosificación de la actividad de IRT o TIR se realizará por Inmunoensayo (RIA o DELFIA). Ante un resultado de sospecha (IRT mayor a 90 ng/ml) se citará nuevamente al paciente para realizar las pruebas (moleculares y test del sudor) indicadas para la confirmación diagnóstica (Figura 1). Puesto que los programas de pesquisa neonatal son actividades de prevención en salud pública, su eficacia depende no sólo de disponer de un espécimen adecuado para su realización y de un laboratorio que aplique métodos fiables, sino que deben garantizar la cobertura universal y la adecuada coordinación con el resto de los recursos asistenciales, para ofrecer el diagnóstico y tratamiento eficaces a los individuos detectados. La experiencia detallada de la investigación neonatal de FQ se ha informado para 20 programas de todo el mundo. En total más de 5 millones de neonatos fueron investigados con una tasa de falsos positivos baja (0,5 por 1.000), una tasa aceptable de verdaderos positivos descubiertos (90%), y un valor predictivo positivo favorable de 33% (uno de cada 3 RN derivados para test del sudor, son verdaderos (FQ). La mayoría de los falsos negativos corresponde a pacientes con íleo meconial, donde la TIR tiene valores normales.

Todo lo aquí propuesto debe enmarcarse dentro de la concepción que, una vez creado el Centro y viendo la viabilidad del mismo, el país defina la necesidad de esta pesquisa.

# FIBROSIS QUÍSTICA

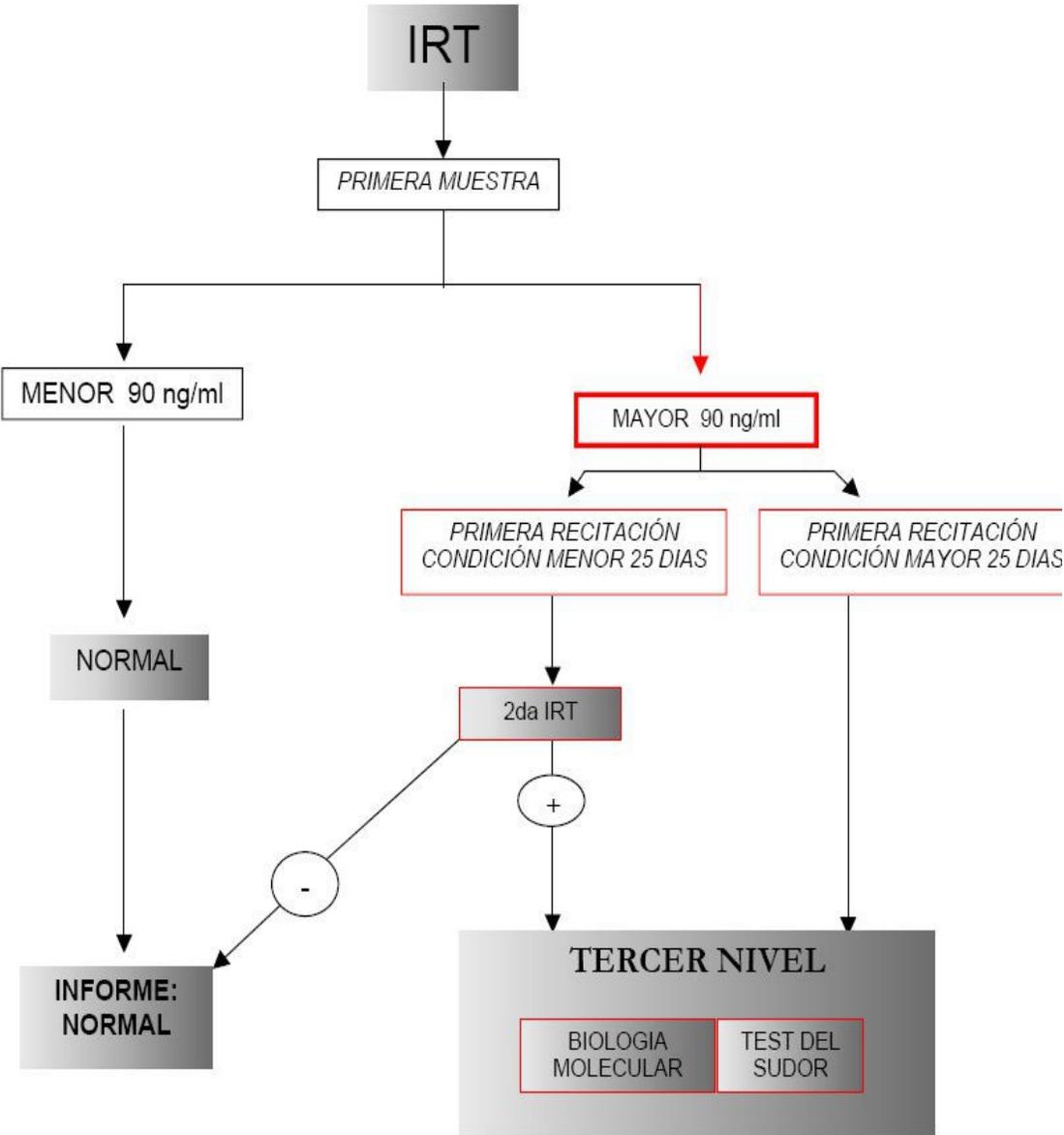


Figura 1. Pesquisa Neonatal

Fuente: Programa De Pesquisa Neonatal. Volumen 1. Comunicaciones Publicación de la Red de Pesquisa Neonatal Coordinación Redes de Salud. Secretaría de Salud Gobierno de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

## CUIDADOS

Si bien no hay datos que comparen las diferentes formas de atender a los pacientes, basados en la fuerte asociación entre el establecimiento de Centro de tratamiento de FQ y mejoría de la evolución de los pacientes, el Comité de expertos de Chest, recomienda un abordaje multidisciplinario para adultos y niños. El equipo de salud debe incluir pediatras, médicos, neumólogos de niños y adultos, gastroenterólogos de niños y adultos, licenciada en enfermería, auxiliares de enfermería, fisioterapeutas respiratorios, nutricionista, sicólogos y asistentes sociales. Además debe contar con otros especialistas (urólogos, psiquiatras, cirujanos, endocrinólogos, genetista, otorrinolaringólogo, cardiólogo, etc) para consultar en caso de complicaciones. Idealmente, todos los miembros del equipo deben tener entrenamiento en el cuidado de estos pacientes. El personal de apoyo debe estar pronto en el caso que el equipo se vea impedido de hacerlo por licencias u otros factores.

Los objetivos primarios en el cuidado de estos pacientes serán:

- 1) Asegurar un cuidado óptimo.
- 2) Facilitar el acceso a los cuidados médicos pertinentes.
- 3) Coordinar los tratamientos entre especialistas y los médicos de primer nivel.
- 4) Lograr una buena calidad de vida y la máxima independencia para cada paciente.

El contacto frecuente de los pacientes con el Centro es muy importante para lograr estos objetivos.

En niños recién diagnosticados se puede requerir una visita cada 15 días o más frecuente, según necesidad. Luego, cuando están estabilizados, se los controlará cada mes. A los niños por encima de los 6 años y a los adultos, se los podrá controlar cada 3 meses, dependiendo de la situación clínica de cada uno.

En caso de atenderse en otra clínica, la coordinación y comunicación con el profesional que va a estar a cargo de ese paciente es esencial. El manejo óptimo del paciente requiere del aporte de cada uno de los miembros del equipo. La evaluación e intervención de cada miembro del equipo deberá ser individualizada para adaptarse a las circunstancias de cada paciente. Sin embargo, se recomienda un mínimo de una evaluación por año por cada uno de los miembros del equipo. Estas evaluaciones se acompañarán de la apreciación de la adherencia al tratamiento y la identificación de problemas psico-sociales que surjan. Sería ideal realizar una revisión conjunta periódica del estado de cada paciente y la formulación de un plan de tratamiento que será consignado en la historia y comunicado al médico tratante, en caso que el paciente no se asistiera en el Centro.

## ENFERMEDAD PULMONAR

### EVALUACIÓN (Anexo II)

Se hará monitorización periódica de los síntomas, examen físico y en la mayoría de las visitas una espirometría para los adultos y en el caso de los niños por encima de los 6 años. El volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1) expresado como el porcentaje del predicho o esperado según edad, talla y sexo, para una población no fumadora de referencia, es la medida objetiva más útil del estado del pulmón. La saturación de oxígeno debe ser medida rutinariamente en pacientes con enfermedad pulmonar de moderada a severa, para evaluar la necesidad de oxígeno suplementario. La medida de la saturación de oxígeno durante el ejercicio o el sueño puede estar indicada en algunas situaciones.

En los niños se hará una evaluación microbiológica de secreciones respiratorias en cada visita, con evaluación de la sensibilidad antibiótica. En los adultos se puede hacer cada 3 o 4 meses y por lo menos, una vez al año. El laboratorio de microbiología debe seguir pautas precisas para el procesamiento del esputo, de manera de aislar, eventualmente con cuantificación, el amplio rango de organismos encontrados en esas muestras. La obtención de la muestra para estudio bacteriológico por exudado faríngeo, que se ha estudiado en niños, no se acepta en adultos, a menos que no haya producción de esputos.

Aunque aún no haya evidencias (XII/2005) en nuestro medio del hallazgo de gérmenes Gram negativos multirresistentes como: *B. cepacia*, *Strenotrophomonas maltophilia* y *Achromobacter xylosoxidans* estos pueden encontrarse hasta en un tercio de los adultos y tienen implicancias significativas en el manejo de la enfermedad y en el control de la infección. El laboratorio debe ser capaz de distinguir entre estos organismos y realizar un panel extendido de sensibilidades, si es necesario. El test de sinergia de antibióticos, que no se realiza en nuestro país por ahora, puede llegar a ser instrumentado.

La Radiografía de tórax (RxTx) puede ser usada, no sólo para constatar lesiones o la respuesta al tratamiento instituido, sino para documentar la progresión de la enfermedad, de acuerdo a un puntaje estandarizado. (Anexo III y IV)

No se justifica una Rx Tx anual, pero hay una opinión de consenso (Chest), de obtener una radiografía de frente y perfil cada 2 a 4 años en pacientes en condición estable. La radiografía también será considerada en pacientes con signos y síntomas de descompensación respiratoria. La tomografía de Tórax puede ser apropiada en ciertas situaciones clínicas, pero no puede recomendarse como una práctica de rutina.

Otros diagnósticos deberán considerarse en aquellos pacientes cuyos síntomas, curso clínico o respuesta al tratamiento sean atípicos de la FQ.

## TRATAMIENTO

Los pilares del tratamiento pulmonar incluyen:

- 1) Antibióticos
- 2) Mejoría del clearance (aclaramiento) mucociliar
- 3) Soporte nutricional

Estos se aplican a niños y adultos destacándose: terapia con antibióticos para las exacerbaciones pulmonares y terapia crónica de supresión, higiene de la vía aérea y ejercicio, terapia con agentes mucolíticos, broncodilatadores, agentes antiinflamatorios, oxígeno suplementario y soporte nutricional.

Dado lo complejo del tratamiento este deberá ser controlado regularmente, evaluando la adherencia y los efectos secundarios potenciales o efectivos de las medicaciones empleadas.

### EXACERBACIONES PULMONARES

Son comunes en niños y adultos. En adultos ya colonizados los antibióticos específicos se seleccionan sobre la base de un reciente cultivo de expectoración. La *Pseudomona Aeruginosa* (PsA) es, de lejos, el patógeno más comúnmente hallado en adultos y niños con FQ. No se conoce la exacta vía de entrada ni el mecanismo de la peculiar interacción entre la PsA y el epitelio pulmonar en FQ, aunque lo más probable en este caso, es una unión de los componentes del germen a la capa mucosa sobre las cilias y una falla en la remoción de la capa mucosa espesada. Esta colonización pone en marcha una respuesta inflamatoria con liberación de citokinas, como la interleukina -8, que es quimiotáctica para los neutrófilos. Cuando la infección se hace crónica la PsA desarrolla una capa mucoide que la protege de la fagocitosis y puede restringir la penetración de los antibióticos. La patogenia de la infección pulmonar crónica ha sido clasificada como del tipo III de hipersensibilidad, con producción de anticuerpos específicos contra un gran número de antígenos bacterianos, complejos inmunes y gran número de neutrófilos. La liberación de grandes concentraciones de proteinasas lisosómicas séricas, excede la capacidad antiproteasa endógena y se suma a la destrucción del tejido endobronquial para ser responsable de la reducción significativa de la esperanza de vida de los pacientes.

No existen criterios uniformes para definir la severidad de una exacerbación, pero se describen varios síntomas o signos, cuya presencia en mayor o menor número puede graduar la intensidad de la misma y, por lo tanto, su tratamiento. (Tabla 2)

- 1) Signos y síntomas: incremento de la tos, frecuencia y duración; en las secreciones bronquiales se observará aumento de la cantidad, viscosidad, cambios de color, a veces hemoptisis; disminución de la tolerancia al ejercicio, fatiga fácil; astenia, fiebre, disnea, taquicardia en ausencia de fiebre; polipnea, tirajes, anorexia, pérdida de peso, malestar general; cambios auscultatorios con rales nuevos o aumento de los existentes.

- 2) Cambios en la radiografía de tórax
- 3) Caída en la oximetría de pulso en 10 % respecto de los valores anteriores o menor de 91 % respirando aire ambiente.
- 4) Caída de la función pulmonar: disminución de la CVF y del VEF1 mayor del 10 % respecto de los valores anteriores.

La terapia con fluoroquinolonas se usa para exacerbaciones leves a moderadas. Dos antibióticos antipseudomonas se usan en combinación para una exacerbación pulmonar moderada a severa (por ejemplo, un aminoglucósido y un betalactámico). El tratamiento antibiótico se deberá indicar por 2 - 3 semanas. Las dosis y frecuencia de los mismos y vías de administración se detallan en las tablas 3 y 4. Se debe recordar que para muchos antibióticos las diferencias en el volumen de distribución y la velocidad de eliminación de los mismos en la FQ requieren dosis más altas e intervalos de dosificación más cortos. Ya se dijo que los adultos suelen tener más infecciones con organismos multirresistentes. En las exacerbaciones por esos organismos se usará una combinación de antibióticos. Se pueden usar antibióticos inhalados asociados a antibióticos parenterales, sobre todo por encima de los 6 años, pero no hay una validación de algún régimen. En el caso de una infección respiratoria alta, se deberá ser agresivo, aumentando la fisioterapia, y si hay tos persistente, hacer cultivo y cubrir al paciente con terapia antiestafilocócica si no está colonizado con Pseudomonas.

El Centro deberá tener un control riguroso de las prácticas de prevención tanto en las clínicas con pacientes ambulatorios, como en la internación, de manera de prever la propagación persona a persona de estos organismos.

#### TERAPIA ANTIBIÓTICA CRÓNICA DE SUPRESIÓN

A menudo se usa esta modalidad porque el tratamiento de la exacerbación pulmonar no erradica la infección. La tobramicina aerosolizada (TOBI) ha sido la terapia crónica de supresión más estudiada. Se ha visto mejoría de la función pulmonar, reduce la densidad de Pseudomonas en el esputo y disminuye el número de días de hospitalización de los pacientes. Estos estudios incluían pacientes con enfermedad pulmonar de moderada a severa, la cual estaba definida por un VEF1 entre 25% y 75% del predicho. Otros estudios han demostrado que los adolescentes tienen la respuesta más importante, aunque todas las categorías de edad y severidad mostraron una significativa mejoría con la terapia. No se ha visto, por ahora, un aumento de la prevalencia de la Burkholderia Cepaciau otros microorganismos en el grupo tratado con TOBI. Hubo, sin embargo, un moderado aumento de la concentración inhibitoria mínima para PsA. La mejora sostenida en la función pulmonar por ahora sobrepasa el riesgo de resistencia a la tobramicina que se puede desarrollar con el tiempo, pero esto deberá ser considerado individualmente y en la evolución, ya que, como se dijo, esta es una normativa abierta. Esta terapia será considerada en todo paciente crónicamente colonizado con PsA, mayor de 6 años, con VEF1 entre 25% y 75 %. Los pacientes más severamente afectados pueden también beneficiarse, pero deberán ser cuidadosamente evaluados y monitorizados, para determinar si es de utilidad o no.

Es más difícil el caso de los levemente afectados con  $\geq 75\%$  de FEV1, ya que la intervención precoz puede tener un impacto profundo en el subsiguiente curso de la enfermedad y porque la tendencia es hacia una terapia más agresiva, con una intervención más temprana. En estos casos, se tendrán en cuenta el número de exacerbaciones, una función pulmonar decreciente o aumento de los síntomas. Uno de los puntos a considerar con esta terapia es la manera de hacer llegar los antibióticos a la vía aérea. La TOBI debe ser empleada con los sistemas de nebulizadores que fueron validados en los ensayos clínicos.

Está específicamente formulada para inhalación usando PARI® LC PLUSTM Reusable Nebulizer y DeVilbiss® Pulmo-Aide® air compressor.

No debe de ser mezclada con la alfa dornasa en el nebulizador. En las situaciones que el paciente esté recibiendo varias medicaciones, el orden para la administración de las mismas es el siguiente: broncodilatador primero, seguido de la fisioterapia respiratoria, luego otras drogas inhaladas y finalmente TOBI®.

TOBI® debe administrarse en ciclos repetidos de 28 días, seguidos de 28 días sin medicación. Se hará dos veces por día

Si bien se han usado otros antibióticos en varios regímenes de administración, la eficacia y seguridad de estos ensayos no se ha determinado. La colistina inhalada se ha señalado como útil, pero tampoco los ensayos se han validado si bien es ampliamente usada en muchos centros con evidencia aceptada por consenso de expertos. Aunque se ha señalado como una rareza la resistencia a la droga se ha comenzado a encontrar alguna cepa de PsA resistente. Además la biodisponibilidad de la droga por inhalación no ha sido estudiada adecuadamente. La seguridad es también una preocupación, ya que se ha verificado broncoespasmo después de su administración en algunos pacientes.

Con el mismo criterio de terapia usada como recomendación de expertos se hallan la amikacina y la gentamicina.

Una terapia antipseudomona parenteral en un esquema de 2 semanas de tratamiento, 4 veces por año, sin relación a los síntomas, se usa en Dinamarca, pero un ensayo randomizado comparando este esquema con el tratamiento usual frente a las exacerbaciones no mostró diferencias en la evolución de ambos grupos, por lo que no se recomienda ese esquema en el momento actual.

No hay datos convincentes sobre el uso de una terapia antibiótica oral crónica en la población adulta. La administración de azitromicina en pacientes mayores de 6 años, crónicamente infectados con PsA, de acuerdo a varios ensayos controlados mostró mejoría clínica, definida como menos tiempo de internación y mejoría del VEF1. El mecanismo de acción no se conoce profundamente. El régimen recomendado es de 500 mg tres veces por semana para pacientes por encima de 40 kilos y 250 mg tres veces por semana en pacientes que pesan de 25 a 40 kilos. Esta terapia se usará por un período de 3-6 meses evaluando su efectividad. Se aconseja un cultivo para bacilos ácido alcohol resistente, por el riesgo de tener una infección por mico bacterias no tuberculosa, desarrollando resistencia a los macrólidos.

Tabla 2. Definiciones en el contexto del manejo de los pacientes con FQ

Colonización pulmonar	Presencia de P. Aeruginosa en el árbol bronquial, sin signos directos (inflamación, fiebre, etc.) o indirectos (respuesta antibiótica específica) de infección y daño tisular
Colonización crónica por Ps. Aeruginosa	Presencia de P. Aeruginosa en el árbol bronquial, por al menos 6 meses, basados en al menos 3 cultivos positivos con al menos 1 mes de intervalo entre ellos. Sin signos directos o indirectos de infección y daño tisular, como se mencionó anteriormente.
Infección pulmonar por Ps. Aeruginosa	Presencia de bacterias en el árbol bronquial, con signos directos e indirectos de infección y daño tisular. La infección también puede ser diagnosticada sobre la base de una respuesta positiva de anticuerpos en al menos 2 exámenes de pacientes que no expectoren y presenten cultivos bacterianos negativos.
Infección pulmonar crónica por Ps. Aeruginosa	Presencia de P. Aeruginosa en el árbol bronquial por al menos 6 meses, basadas en al menos 3 cultivos positivos con al menos 1 mes de intervalo entre ellos, con signos directos o indirectos de infección y daño tisular. Como en el caso anterior, se puede diagnosticar por 2 exámenes con respuesta positiva de anticuerpos.
Terapia de mantenimiento	Terapia antibiótica prolongada, continua o intermitente, administrada aún si los síntomas clínicos son discretos y los signos de exacerbación aguda de la enfermedad pulmonar están ausentes.
Terapia antibiótica profiláctica	Uso de antibióticos antes que la P. Aeruginosa haya sido detectada, de manera de prevenir la colonización y la infección.
Terapia antibiótica a demanda	El uso de antibióticos solo cuando los síntomas y signos de exacerbación aguda pulmonar estén presentes.

Fuente: Döring G y cols. For the Consensus Committee: Antibiotic therapy against Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: a European consensus G. Eur Respir J 2000, 16:749-767.

Tabla 3. Dosis recomendadas de agentes antibacterianos en el manejo de las infecciones pulmonares por Ps. Aeruginosa en FQ.

Antibióticos	Vía de administración	Dosis en Mg/Kg/día	Nº de administraciones por día	Dosis máxima por día en g.
Amikacina	i.v.	30	2	-
Aztreonam	i.v.	150	4	8
	i.v.	100	En forma continua	8
Cefepime*	i.v.	100-150	2-3	6
Ceftazidime	i.v.	150-250	3-4	12
	i.v.	100-150	En forma continua	12
Ciprofloxacina	v.o.	30	2-3	1.5-2.25
Colistin*	inhalada	80-160	1-2	0.320
Sulfometato*	i.v.	160	3	0.48
Imipenem/cilastatina	i.v.	50-100	3-4	4
Meropenem	i.v.	60-120	3	6
	i.v.	60	En forma continua	3
Netilmicina*	i.v.	10	2	-
Ticarcilina*	i.v.	500-750	4	30
Tobramicina*	i.v.	10	2	-
Tobramicina	inhalada	150-300	1-2	0.6

\* No existen actualmente en el mercado nacional

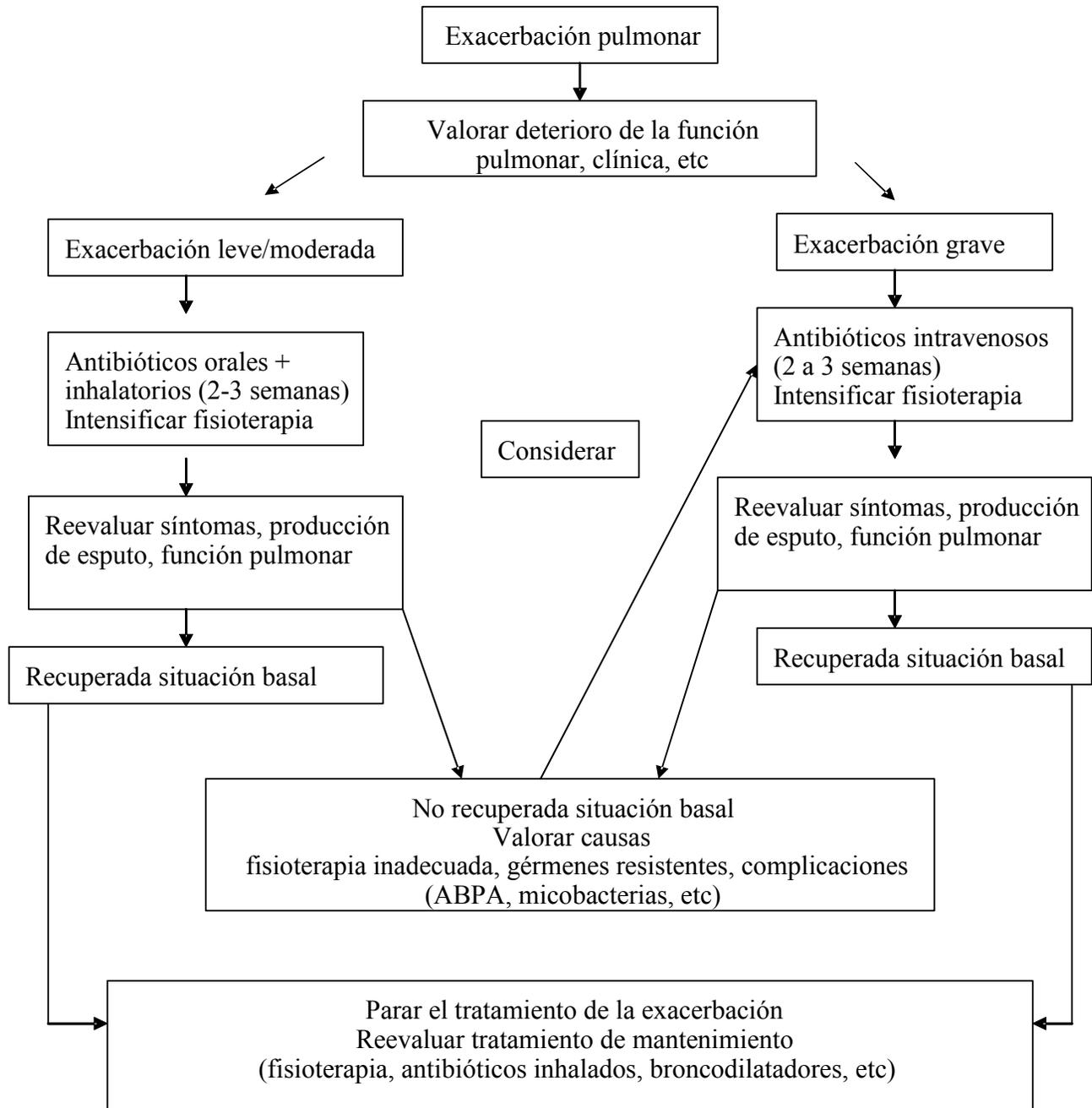
Fuente: Döring G y cols. For the Consensus Committee: Antibiotic therapy against Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: a European consensus G. Eur Respir J 2000, 16:749-767.

Tabla 4. Tratamiento del paciente colonizado o con infección pulmonar por Ps. Aeruginosa.

Colonización pulmonar	Tto. ATB v/o y ATB nebulizado
Colonización crónica por Ps. Aeruginosa	Tto. 2 ATB sinérgicos (2-3 sem) i/v de acuerdo a cultivo y ATB nebulizado y seguimiento con colistin Inh + ciprov/o, tobramicina en nebulización meses alternos
Infección pulmonar por Ps. Aeruginosa	Tto. 2 ATB sinérgicos (2-3 sem) i/v de acuerdo a cultivo y ATB nebulizado y seguimiento con colistin Inh + ciprov/o, tobramicina en nebulización meses alternos
Infección pulmonar crónica por Ps. Aeruginosa	Tto. 2 ATB sinérgicos (2-3sem) i/v de acuerdo a cultivo y ATB nebulizado y seguimiento con colistin Inh + ciprov/o, tobramicina en nebulización meses alternos.
Terapia de mantenimiento	Terapia antibiótica prolongada, continua o intermitente, administrada aún si los síntomas clínicos son discretos y los signos de exacerbación aguda de la enfermedad pulmonar están ausentes.
Terapia antibiótica profiláctica	NO SE USA POR AHORA
Terapia antibiótica a demanda	El uso de antibióticos solo cuando los síntomas y signos de exacerbación aguda pulmonar estén presentes.

Fuente: Döring G y cols. For the Consensus Committee: Antibiotic therapy against Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: a European consensus G. Eur Respir J 2000, 16:749-767.

## Algoritmo de tratamiento de la exacerbación pulmonar en la FQ



Fuente : Máiz L. y cols. Normativas del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol 2001;37:316.

Terapia de erradicación de una primera infección por pseudomonas:

Colonización: En caso de no tener síntomas ( generalmente en lactantes y preescolares) se iniciaría un a terapia con antibióticos inhalatorios (Tobramicina inhalada o Colistín, dependiendo de la disponibilidad) por 28 días y repetir el cultivo mensual.

Terapia de erradicación: En presencia de síntomas( tos diaria) o con cultivo positivo recurrente, agregar antibióticos vía oral como ciprofloxacina por 14 días al antibiótico inhalado. Es de destacar que en algunos centros se usa esa terapia por tres meses consecutivos.

El diagnóstico nuevo de FQ en un niño con tos, radiografía anormal o malnutrición , equivale a admisión al hospital para terapia antibiótica, evaluación y educación.

### EJERCICIO E HIGIENE DE LA VÍA AÉREA

Hay una variedad de técnicas. La terapia convencional (TC) es la técnica de percusión y drenaje postural con alguna experiencia clínica que apoya su uso. El problema mayor con el uso de esta modalidad es la hipoxia, sobre todo en pacientes con enfermedad severa y con reflujo gastroesofágico (RGE). Demanda mucho tiempo y la adherencia al tratamiento se torna menor. A medida que el paciente crece, busca otro tipo de terapias, como ciclo activo de la respiración, técnicas de espiración forzada, aparatos de presión positiva espiratorias (máscara PEP, flutter), drenaje autogénico y sistemas de oscilación de alta frecuencia aplicada a la pared torácica (The Vest). Los metanálisis realizados sugieren que la TC produce más esputo que la ausencia de tratamiento y que al agregar ejercicio mejora el VEF1, sin encontrar otra diferencia. Los aparatos que usan presión positiva espiratoria (PEP) se han mostrado similares a la TC, aunque en un estudio, se mostró superior y era más efectiva que el flutter para mantener la función pulmonar.

No hay aún estudios que definan cual es mejor que otro.

Se sabe que la actividad física aumenta el clearance de la vía aérea y es un importante coadyuvante a las técnicas descritas. Un ensayo mostró que un ejercicio aeróbico regular, atenuaba la declinación de la función pulmonar en un período de 3 años, comparado a un grupo control. Además, el ejercicio físico vigoroso aumenta la función cardiovascular, aumenta la capacidad vital y mejora la calidad de vida. El nivel de adecuación física, medida como consumo máximo de oxígeno se correlaciona con la sobrevida en FQ. Idealmente los pacientes deben aprender ejercicios físicos bajo la supervisión de un fisioterapeuta calificado. En pacientes con enfermedad moderada a severa, es importante asegurar una adecuada oxigenación durante el ejercicio. Las actividades aeróbicas como natación, jogging y bicicleta son las más comúnmente recomendadas. A los pacientes se les recomendará ejercitarse varias veces por semana. Los regímenes de rehabilitación pulmonar adecuados a los adultos con enfisema y bronquitis crónica son útiles en FQ. El equipo de salud asesorará al paciente sobre el mejor régimen que se adapte a sus circunstancias. Típicamente, este consistirá de TC y/o un programa de higiene alternativo, y un programa de ejercicio aeróbico. La frecuencia y duración de cada tratamiento deberá ser individualizado. Los pacientes con una afectación mínima solo requerirán una sesión por día, mientras que otros, con un volumen mayor de secreciones,

pueden necesitar 3 o más sesiones por día. Sin embargo se insiste en la necesidad de individualizar los regímenes y asegurar la adherencia al que se adopte.

## MUCOLÍTICOS

La DNasa recombinante humana, también conocida como dornasa alfa o Pulmozyme<sup>®</sup>, disminuye la viscosidad del esputo, catalizando el DNA extracelular en fragmentos más pequeños. En los ensayos se ha encontrado una modesta mejoría de la función pulmonar, disminución en las exacerbaciones pulmonares y alguna mejoría en síntomas relacionados a la FQ. En los pacientes tratados con DNasa la disminución de las infecciones respiratorias tuvo como consecuencia menos días de antibióticos parenterales y de hospitalización. No es claro si estas diferencias en la función pulmonar, observadas en el estudio, tendrán un impacto sobre la mortalidad, ya que en la secuencia del mismo, se vio una declinación de la función igual en el grupo tratado y el grupo placebo. Esto sugiere que la DNasa ha dilatado, pero no ha prevenido la progresión de la enfermedad, aunque a su vez, el grupo tratado era de más edad y con más enfermedad obstructiva que el control. Más recientemente, un estudio doble ciego controlado con placebo, en niños con enfermedad leve, mostró una modesta mejoría y reducción de las exacerbaciones pulmonares en un período de 2 años. No se conoce aún el impacto general de tratar a una población levemente afectada, pero, en todo caso, es una medicación que se debería aplicar en aquellos pacientes que cumplan varias reglas:

- mayores de 6 años,
- conscientes de la importancia de la medicación,
- con una enfermedad obstructiva de moderada a severa
- con tos crónica productiva

Es una medicación relativamente segura, siendo los mayores efectos secundarios la ronquera, las alteraciones de la voz y la faringitis, y en la mayoría de los casos, es una manifestación auto limitada, que no requiere cesación de la terapia. No se ha encontrado alteraciones de la inflamación con su uso. Se ha constatado una disminución de la actividad de la elastasa de los neutrófilos y de los niveles de interleukina-8 en el esputo de los pacientes con FQ, tratados con DNasa. La terapia consiste en su administración mediante nebulización, luego de la fisioterapia, una vez por día (2,5mg;1mg/ml) con el equipamiento recomendado en un período de 6 meses y reevaluación. Puede ser comenzada en una exacerbación. Los pacientes deberán ser monitoreados en sus síntomas, test de función pulmonar y modelo de exacerbaciones. No hay un medio definitivo para juzgar la respuesta clínica, ya que en el ensayo más importante, los sujetos que no mostraron mejoría en la espirometría, tenían una reducción en las exacerbaciones. Incluso, la respuesta subjetiva del paciente a la droga, es un factor mayor en la decisión de continuar la terapia en el largo plazo. Se enfatizará, igualmente, la necesidad de ser objetivos en el ensayo. Si bien el alto costo de la DNasa, puede ser un factor a tener en cuenta en la prescripción de esta terapia el equipo médico considerará la oportunidad, dosis y duración del tratamiento.

La hemoptisis es una indicación formal de suspender el tratamiento.

No hay mucolíticos alternativos validados al momento. La N-acetilcisteína reduce la viscosidad del esputo in vitro, probablemente rompiendo las uniones bisulfídicas.

Ha sido usada en FQ, pero no hay estudios que la validen, y más aún, se ha descartado por ser muy irritante para la vía aérea superior y producir a veces broncoconstricción. Algunos estudios europeos han sugerido un modesto beneficio en una forma oral de N- acetilcisteína, pero los estudios no lo han confirmado. Hay un renovado interés en el uso de una solución salina hipertónica para facilitar la higiene de la vía aérea. Probablemente, lo hace por sus efectos sobre la viscoelasticidad del esputo. Un estudio corto mostró que la nebulización de una solución salina al 6 -7 % 2 veces por día mejoró las pruebas de función pulmonar sobre todo el FEV1, comparada con el grupo control. Tiene el potencial de producir broncoespasmo, pero esto puede ser evitado con la administración previa de un broncodilatador. Por ahora no se puede generalizar su uso. Deberá ser considerado en algún caso individual. La administración de la primera dosis deberá realizarse en un área donde pueda ser monitorizado frente a eventuales complicaciones.

### BRONCODILATADORES

La mayoría de los pacientes con FQ muestran una hiperreactividad bronquial por lo menos alguna vez. Los broncodilatadores (BD) se han vuelto un componente habitual del régimen terapéutico. Los agonistas adrenérgicos nebulizados son los agentes más comúnmente prescritos. Son indicados para proveer alivio sintomático y previo a la Terapia Respiratoria Convencional, para facilitar la limpieza de la vía aérea. Se mostró que su uso de mantenimiento, sobre todo del salbutamol, revertía la progresión de la caída de la función pulmonar. Estos agentes suelen ser bien tolerados, si bien en algunos se puede ver un empeoramiento. El flujo aéreo puede disminuir paradójicamente o la hiperinsuflación puede empeorar, por una relajación del músculo liso y una disminución de la elasticidad de la vía aérea, pero en general, los beneficios superan largamente a las desventajas, que en todo caso, se considerarán en un plan individual. Esta medicación puede hacerse por nebulización o por aerosol presurizado y en general previo a la fisioterapia. Los BD de larga acción también se han usado y en un estudio se asoció a una mejor preservación de la función y de la oxigenación nocturna. A su vez, la utilización de salmeterol en dosis altas (100µg-día) resultó segura y se asoció a mejor función pulmonar, menos intervenciones con ATB y menos síntomas respiratorios que la administración 2 veces al día de salbutamol nebulizado.

Los BD anticolinérgicos (BDA) pueden ser útiles en algunos pacientes, sobre todo el bromuro de ipatropio, incluso se menciona que pueden tener un mejor resultado que los BD adrenérgicos en adultos con FQ. Algunos pacientes parecen beneficiarse de una terapia de combinación entre un agonista adrenérgico y un agente anticolinérgico y, por lo tanto, se puede hacer un test terapéutico de una terapia combinada en pacientes con bronco espasmo que no se controlan solo con BD adrenérgicos.

La teofilina aumenta el clearance mucociliar, la contractilidad diafragmática y el impulso del SNC, pero desafortunadamente tiene un estrecho margen terapéutico que requiere la monitorización de las concentraciones plasmáticas. Además tiene una variedad de efectos adversos como náuseas, vómitos y RGE lo cual limita su uso en FQ.

## TERAPIAS ANTIINFLAMATORIAS

Algunos pacientes con FQ tienen asma o síntomas asmáticos que requieren más que la terapia con BD solos. Todos los medicamentos que se usan en el asma pueden ser usados en estos casos. Los glucocorticoides inhalados u orales parecen ser más efectivos que el cromoglicato o el nedocromil. Otros pacientes con FQ, requieren el uso de corticoides orales para el tratamiento de la aspergilosis bronco pulmonar alérgica (ABPA). Esto se tratará en otro apéndice de complicaciones. Ahora se hará referencia al rol de los antiinflamatorios en los pacientes FQ que tienen infección e inflamación crónica de las vías aéreas. Los estudios que se han hecho con prednisona en varias dosificaciones no aconsejan un uso masivo de la misma, ya que los beneficios que se logran se hacen a expensas de efectos adversos inaceptables en la mayoría de los casos. Su uso solo podría justificarse en casos individuales, de corta duración en regímenes de días alternos, de 1 mg/Kg/día. Los corticoides inhalatorios no han probado su efecto y solo en grandes dosis se ha visto un beneficio, aunque aún no hay suficientes estudios que avalen su uso en estos casos.

El Ibuprofeno en dosis de 20 a 30 mg por Kg, hasta 1600 mg dividido en dos dosis por día, parece detener la progresión de la enfermedad en pacientes levemente afectados (con FEV1 de 60 % del predicho o esperado, sobre todo en niños entre 5 y 12 años). Sin embargo, se deberá hacer una monitorización de los niveles en sangre y descartar efectos adversos renales y digestivos sobre todo en forma de hemorragias. En pacientes adultos levemente afectados los riesgos potenciales del uso del Ibuprofeno deben ser cuidadosamente evaluados previo a su indicación. No hay estudios que avalen esta terapia en pacientes con enfermedad obstructiva de la vía aérea de moderada a severa (con FEV1 <60 % del predicho). Dado el riesgo de hemoptisis la terapia en este grupo se debe evitar.

El uso de antileucotrienos debe ser mejor estudiado.

## OXÍGENO

El cor pulmonar con clínica aparente es un indicador de mal pronóstico. Se debe evitar el desarrollo o la progresión de la hipertensión pulmonar. Datos de un estudio en Toronto demostraron que la hipertensión pulmonar subclínica se desarrolla en una proporción significativa de pacientes con FQ y está fuertemente relacionada con la hipoxemia, independientemente de la función pulmonar. La hipertensión pulmonar subclínica está asociada a un aumento de la mortalidad comparada a un grupo con similar grado de pérdida de función en la espirometría, sin hipertensión pulmonar. La terapia más importante para la prevención de la hipertensión pulmonar es el uso de oxígeno aunque hay pocos datos en el caso de los FQ, por lo que la evidencia que se usa son los estudios en EPOC, donde el oxígeno ha mejorado la tolerancia al ejercicio y la sobrevida. El criterio sugerido de suplementación de oxígeno continuo es de PAO2 < de 55 mmHg respirando aire durante la vigilia o < 59 mm Hg en presencia de edema de MMII, policitemia o evidencia por ECG de falla cardíaca derecha. Como los pacientes suelen mostrar hipoxemia primero durante el ejercicio o durante el sueño se deberá investigar periódicamente esta posibilidad en pacientes con enfermedad pulmonar moderada a severa. El O2 se indica en el ejercicio si la saturación de O2 cae debajo de 88 a 90%. El O2 nocturno (controlado por una oximetría de pulso mínima de 8 horas) se indica si la saturación de O2 cae a esos niveles por igual o más del 10 % del período de sueño.

## COMPLICACIONES

En general, los adultos tienen una enfermedad pulmonar más severa que los niños, lo que los expone a un riesgo más serio de complicaciones como la hemoptisis o el neumotórax.

El equipo que asista adultos, por lo tanto, deberá ser experto en manejar esas emergencias de forma inmediata y adecuada.

La mayoría de los pacientes FQ muere en la edad adulta de falla respiratoria, por lo que el equipo deberá estar preparado para afrontar las complejas situaciones médicas y psicosociales del final de la vida. Las directivas en los adultos sobre el manejo de estas situaciones se hablarán con ellos en el momento en que estén estables. Lejos de las exacerbaciones las decisiones individuales sobre admisiones a la UCI y apoyo ventilatorio y manejo del neumotórax, trasplante pulmonar y muerte serán acordadas entre pacientes, familia y equipo multidisciplinario tratante.

## NEUMOTÓRAX

En general se recomienda un tratamiento temprano y agresivo del neumotórax en los pacientes con FQ.

La intervención quirúrgica debe de considerarse luego del primer episodio.

Su incidencia es de aproximadamente un 1% al año, incrementándose con la edad y la gravedad de la enfermedad. Se asocia a enfermedad más severa y puede poner en riesgo la vida.

La supervivencia de estos pacientes después del primer neumotórax es de 30 meses y como ya se dijo su presencia refleja severidad de la enfermedad de base. Hasta en el 40% de los pacientes el neumotórax puede ser bilateral.

Su tratamiento suele constituir una urgencia. La elección del mismo va a depender del tamaño del neumotórax y de la severidad de los síntomas.

Cuando el mismo es pequeño y no produce síntomas puede optarse por un tratamiento conservador con observación clínica o puede ser drenado. Aquellos neumotórax de mayor extensión (superior al 20% del volumen del tórax afectado) o que comprometen la función respiratoria deben ser drenados. La colocación de tubo de drenaje se hará por 5 a 7 días, máximo 15.

Se destaca la importancia de realizar un tratamiento antibiótico intravenoso precoz para prevenir retención de secreciones, lo que sería un factor negativo para la reexpansión pulmonar.

La pleurectomía, la abrasión pleural y la pleurodesis tienen rangos bajos de recurrencia del neumotórax en comparación con la simple observación o el uso de tubo de toracotomía, el cual se acompaña de una recurrencia muy alta (50%).

La instilación de talco o la instilación reiterada de sangre del propio paciente son alternativas efectivas. Las sustancias esclerosantes si bien no son una contraindicación absoluta para el trasplante, pueden hacer el mismo más dificultoso (manejo de los pulmones en forma más laboriosa, más adherencias, isquemia prolongada para pulmones donantes, sangrado excesivo).

## HEMOPTISIS

Más del 50% de los pacientes presenta algún episodio de hemoptisis que, en la mayoría de los casos, se produce en el contexto de una exacerbación infecciosa y se corrige con su tratamiento. La incidencia de la hemoptisis masiva o amenazante (> 250 ml/24 h, presencia de tres o más episodios recurrentes de 100 ml/día en una semana o una hemorragia crónica lentamente progresiva que interfiera en la vida diaria del paciente) se estima en un 1% anual. Es más frecuente en los adolescentes y los adultos. Además de las medidas habituales en cualquier hemoptisis masiva, debe instaurarse tratamiento antibiótico intravenoso. Se debe evitar el uso de fármacos que interfieran con la coagulación (antiinflamatorios no esteroides, antibióticos derivados de la penicilina), sustancias inhaladas irritantes (antibióticos, Dornasa alfa) y fisioterapia respiratoria al menos en las primeras 24 a 48 h después del episodio. La indicación de vitamina K puede considerarse en los pacientes con insuficiencia pancreática. La fibrobroncoscopia debe realizarse siempre que sea posible para localizar el origen de la hemorragia y aplicar medidas tópicas. Si la hemorragia no cesa con la broncoscopia debe llevarse a cabo una embolización selectiva de las arterias bronquicas patológicas. La eficacia de esta técnica es del 75 al 93%, dependiendo de si se requiere una, dos o tres embolizaciones para controlar la hemoptisis. La cirugía de resección pulmonar sólo está indicada cuando no es posible controlar la hemoptisis con las medidas terapéuticas anteriores, el origen de la hemorragia está bien localizado y existe riesgo vital. El paciente y su familia debe ser informado de los riesgos de los procedimientos antes mencionados.

## ASPERGILOSIS BRONCOPULMONAR ALÉRGICA (ABPA)

La prevalencia de la ABPA en la FQ oscila entre un 2 y un 15%. Su diagnóstico se basa en la combinación de una serie de criterios clínicos, radiológicos e inmunológicos (tabla 5). El diagnóstico es difícil en los pacientes con FQ ya que la clínica y los hallazgos tanto radiológicos como de laboratorio pueden ser similares a los detectados en la propia FQ. La positividad de los parámetros inmunológicos (IgE e IgG frente a *Aspergillus fumigatus*), junto con una elevación de las cifras de IgE total en un paciente con aumento de la tos, sibilancias, infiltrados pulmonares o con un deterioro de la función respiratoria que no responda al tratamiento convencional (antibióticos, broncodilatadores) debe alertar sobre esta complicación. Los esteroides por vía oral son el tratamiento de elección, a dosis de 0,5-1 mg/kg/día, inicialmente a diario durante dos semanas y con posterioridad manteniendo la misma dosis a días alternos durante al menos 3 a 6 meses según la evolución clínica, radiológica e inmunológica. En aquellos pacientes que no responden adecuadamente a los esteroides o que presentan importantes efectos secundarios, se puede plantear el uso del itraconazol. También es recomendable intensificar la fisioterapia respiratoria y utilizar broncodilatadores para reducir la carga antigénica de *Aspergillus* en la vía aérea. Los esteroides inhalados podrían tener un papel complementario en el tratamiento de la ABPA, pero todavía son necesarias más investigaciones para poder recomendar su utilización.

Tabla 5: Criterios diagnósticos para la ABPA

<p>Los siguientes criterios inmunológicos:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Test cutáneo positivo para <i>Aspergillus Fumigatus</i></li><li>- IgE total sérica &gt; 1000 kU/I</li><li>- Precipitinas séricas frente a <i>Aspergillus Fumigatus</i></li></ul> <p>Junto con la sospecha clínica que el paciente tiene aspergilosis broncopulmonar alérgica, basada en uno o más de los siguientes criterios:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Broncoconstricción reversible/asma</li><li>- Infiltrados pulmonares</li><li>- Elevación de IgE y/o IgG específicas frente a <i>Aspergillus fumigatus</i></li><li>- <i>Aspergillus fumigatus</i> en estudio</li><li>- Respuesta a los esteroides orales</li></ul>
--

Fuente : Máiz L. y cols. Normativas del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol 2001; 37:316

## INSUFICIENCIA RESPIRATORIA CRÓNICA

El tratamiento de la insuficiencia respiratoria debe dirigirse contra los factores patogénicos desencadenantes (secreciones bronquiales espesas, infección endobronquial, edema e inflamación de la mucosa, broncoconstricción, agotamiento muscular e insuficiencia cardíaca). Por ello debe intensificarse el tratamiento habitual: sesiones más frecuentes e intensivas de fisioterapia, antibióticos intravenosos a altas dosis durante períodos más prolongados, DNasa, broncodilatadores, corticoides, adecuado manejo nutricional, ejercicio físico controlado y administrar oxígeno con los mismos criterios que en la enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Puede valorarse la indicación de la ventilación mecánica no invasiva en los pacientes con importantes desaturaciones nocturnas de oxígeno e hipercapnia. La ventilación mecánica invasiva está indicada en los pacientes con una insuficiencia respiratoria aguda potencialmente reversible, y en aquellos pacientes en lista de espera de trasplante pulmonar con un importante deterioro respiratorio.

Los criterios de indicación de trasplante pulmonar son:

- a) FEV1  $\leq$  30% del teórico, hipoxemia y/o hipercapnia grave.
- b) Deterioro respiratorio progresivo (aunque su FEV1 sea mayor del 30% del teórico), evidenciado por un aumento de la frecuencia y duración de las exacerbaciones pulmonares graves.
- c) Complicaciones pulmonares con riesgo vital, como la hemoptisis masiva recurrente.

## FISIOTERAPIA RESPIRATORIA PARA PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

Una de las bases del tratamiento de un enfermo de fibrosis quística (FQ) es la fisioterapia respiratoria.

Al nacer, los pulmones son normales en su estructura. Sin embargo, hay estudios que demuestran la evidencia de inflamación e infección en lactantes con FQ, así como en adultos con poca sintomatología

Las secreciones viscosas y en gran cantidad son una presencia casi constante en pacientes con FQ, condicionan infecciones recurrentes y en consecuencia una enfermedad pulmonar crónica obstructiva severa que lleva a la invalidez y a la muerte.

La evidencia sugiere que la fisioterapia regular puede ayudar a mantener la función pulmonar en el corto plazo.

Los objetivos de la fisioterapia respiratoria en fibrosis quística son los siguientes:

- Liberar al sistema respiratorio de secreciones y mantener una buena función diafragmática.
- Mantener y estimular la funcionalidad de del aparato locomotor.
- Instruir en el manejo de la inhaloterapia y en las etapas avanzadas de la enfermedad, educación en el uso de oxigenoterapia y manejo de la ventilación no invasiva, si fuera necesario.

### Técnicas de Fisioterapia a usar:

- Fisioterapia respiratoria clásica.
- Técnicas de higiene canalicular (posicionamiento; vibración; percusión, si fuera necesario; bloqueo de la caja torácica; estimulación de la tos; eliminación de secreciones).
- Drenaje postural en las posiciones más convenientes para cada paciente
  - Ciclo Activo de la Respiración (funciona muy bien en niños a partir de los tres años, niños mayores, adolescentes y adultos).
  - Drenaje autogénico, tanto en versión original como la acortada.
  - Ejercicios respiratorios y de miembros.
  - Incentivar el deporte.
  - Reeducción esfinteriana en mujeres, si fuera necesario.
  - Enseñanza del manejo de nebulizadores, incentivar de espiración y otros aparatos para optimizar la fisioterapia respiratoria y la calidad de vida.
  - Toda otra técnica, que con el devenir del tiempo, muestre que de alguna manera es beneficiosa para el enfermo con Fibrosis Quística.

Se enseñará las diferentes técnicas adecuadas y más beneficiosas para cada caso, no solo a los enfermos, sino también a sus padres, abuelos o personas a cuyo cargo estén y en el caso de los adultos, a sus parejas.

Se estimulará a los niños más grandes, adolescentes y adultos, a realizar regularmente ejercicios o algún deporte que estimule la función respiratoria y la movilización general.

Se instruirá en el manejo de nebulizadores, inhaladores de dosis medida, inhalocámaras, etc., a los pacientes, sus familiares y personas a cargo.

Naturalmente los integrantes del servicio mantendrán un relacionamiento fluido con el médico tratante y con los otros involucrados en el equipo de salud en cada caso.

La revaloración fisioterapéutica deberá ser realizada cada 3 meses.

En la intercrisis la fisioterapia será manejada por el paciente y/o su entorno familiar

En la exacerbación deberá ser asistido por un fisioterapeuta por lo menos 2 veces por día.

#### Contraindicaciones del procedimiento:

Absolutas - hemoptisis

Relativas - fiebre

- broncoespasmo (no percutir)

#### Uso del chaleco vibrador

Si bien el chaleco vibrador está aceptado como tratamiento estándar por algunos seguros de salud, los expertos consultados coinciden que es muy caro y que no aporta al tratamiento fisioterapéutico. Aun así, hay pacientes que se inclinan para usarlo porque lo encuentran útil en ocasión de viaje, ya que se sienten independientes para hacer la fisioterapia clásica en el tratamiento de la fibrosis quística.

## INMUNIZACIONES

Aunque no existen estudios específicos sobre la utilización de la vacuna antigripal anual, la misma está recomendada en la afección pulmonar crónica por un panel de expertos.

Por similares razones estaría indicada la vacuna antineumocócica como medida profiláctica.

Existe una vacuna antipseudomonas en fase de investigación.

Dada la prevalencia de la hepatitis A en nuestro país es conveniente que los pacientes con fibrosis quística reciban la vacuna correspondiente a los efectos de evitar morbimortalidad agregada a pacientes que ya padecen una patología crónica severa y con potencial afectación hepática.

## MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES

Las manifestaciones gastrointestinales son múltiples y variadas dependiendo del momento evolutivo y de las complicaciones que puedan surgir. (cuadro 1)

Cuadro 1. Manifestaciones gastrointestinales.

<p>Páncreas:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Insuficiencia pancreática</li><li>• Pancreatitis</li></ul> <p>Nutricionales:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Fallo del crecimiento</li><li>• Malnutrición / Kwashiorkor</li><li>• Edemas generalizados y anemia (lactantes)</li><li>• Deficiencia de macronutrientes</li></ul> <p>Intestino:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Íleo meconial</li><li>• Síndrome de obstrucción intestinal distal</li><li>• Estreñimiento</li><li>• Prolapso rectal</li><li>• Colonopatía fibrosante</li></ul> <p>Hepatobiliares:</p> <p>Extrahepáticas</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Microvesícula</li><li>• Dilatación vesicular</li><li>• Colelitiasis</li><li>• Estenosis del conducto biliar común</li><li>• Colangiocarcinoma</li><li>• Colangitis esclerosante</li></ul> <p>Intrahepáticas</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Colestasis neonatal</li><li>• Esteatosis</li><li>• Cirrosis biliar focal, multifocal</li></ul> <p>Esófago:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• RGE</li><li>• Esofagitis</li><li>• Várices esofágicas</li></ul>
--

Adaptado de: Segal E y cols. (5)

## MANIFESTACIONES PANCREÁTICAS

### Insuficiencia pancreática

Entre el 85% y 90% de los pacientes con FQ presentan insuficiencia pancreática, cuyos síntomas y signos ya están habitualmente presentes al momento del diagnóstico: esteatorrea (debida a malabsorción de grasas), íleo meconial y síndrome de obstrucción intestinal distal.

Los estudios para evaluar la función pancreática se deben realizar al momento del diagnóstico y son:

1. Prueba de Van de Kamer, es un método cuantitativo que consiste en la determinación de ácidos grasos en la cantidad total de heces de 72 horas, se realizará sin sobrecarga de grasa pero asegurando una dieta normal para la edad con una ingesta no menor de 2 g/k/día. Los valores normales son hasta 2 g/día de grasa en heces para niños menores de 2 años, hasta 3 g/día en niños de 2 a 5 años y hasta 5 g/día para mayores de 5 años y adultos. -El porcentaje de absorción de grasa es un índice de mayor confiabilidad que el valor absoluto de excreción pero se debe conocer la cantidad real de grasas ingerida. Normalmente la excreción fecal de grasas es menor del 15% en menores de 6 meses y del 7% de la ingesta en mayores de esa edad.
2. Dosificación de elastasa 1 fecal, se hace con el método de enzimoimmunoensayo (Elisa) y no se modifica con el tratamiento enzimático sustitutivo, por lo tanto no se puede utilizar para controlar la efectividad del mismo. Este estudio no está disponible en nuestro medio.

Algunos pacientes que inicialmente tienen suficiencia pancreática en la evolución pueden desarrollar insuficiencia, especialmente aquellos en quienes el estudio genético revela mutaciones que se asocian con ella, por ende estos pacientes deben ser reevaluados al respecto en forma anual.

#### Recomendaciones para el reemplazo de enzimas pancreáticas:

Cuando se confirma insuficiencia pancreática se debe comenzar el tratamiento con enzimas pancreáticas para lograr un adecuado manejo del estado nutricional. Se deben utilizar preparaciones en microesferas o microtabletas con cubierta entérica resistente al pH ácido y la pepsina del estómago. La dosis se ajustará a la edad y peso del paciente (cuadro 2)

Cuadro 2. Guía para dosificación de enzimas pancreáticas

EDAD	DOSIS DE ENZIMAS
Lactante	2000 - 4000 UI lipasa/120 ml de leche materna o fórmula
< 4 años	1000 - 2500 UI lipasa /k/comida
> 4 años	500 - 2500 UI lipasa/k/comida

La dosis recomendada es 1000 UI de lipasa/k/comida para niños menores de 4 años de edad y 500 UI de lipasa/k/comida para niños mayores de 4 años. La dosis total diaria se administra repartida en 4 comidas y dos o tres colaciones, la mitad de la dosis estándar es usada para las colaciones. Las enzimas deben ser ingeridas al momento de comenzar a alimentarse y para comidas prolongadas (ej. fiestas) son más efectivas si se distribuyen durante el tiempo que se prolongue la misma. Se puede enseñar a las familias a calcular las enzimas por gramo de grasa y recomendar 1000 unidades de lipasa por gramos de grasa.

Para evitar la colonopatía fibrosante se recomienda que la dosis de enzima sea menor de 2500 U de lipasa/k/comida.

En niños que por su edad son incapaces de deglutir las cápsulas éstas podrán ser abiertas y su contenido mezclado con pequeñas cantidades de jugo o puré de manzana u otro alimento no alcalino. Las enzimas no deben ser masticadas. Se deben evitar ayunos prolongados.

Dado el amplio rango de dosis que deben recibir los pacientes, muy variable de acuerdo al peso y la necesidad de corregir la malabsorción, es muy importante disponer en el mercado de presentaciones farmacéuticas que ofrezcan distintas concentraciones de lipasa para poder realizar los ajustes correspondientes. Se debe considerar también la cantidad de comprimidos que estos pacientes deben ingerir por día y las ventajas que brinda poder adecuar la dosis con una oferta farmacéutica adecuada. En otros países, ejemplo Argentina, se dispone de un amplio rango de concentraciones de lipasa por comprimido 4000, 4500, 10, 12,18, 20 y 25 mil. En los pacientes que presentan mala respuesta al tratamiento enzimático se deben considerar otros factores antes de modificar la dosis de enzimas. (cuadro 3)

Cuadro 3. Factores que contribuyen a pobre respuesta a la suplementación enzimática.

Suplemento de enzimas - Almacenamiento inapropiado - Vencimiento del producto
Pobre cumplimiento - Rechazo de la medicación - Incorrecta administración - Deseo de perder peso
Causas dietéticas - Consumo excesivo de jugos - Conducta alimentaria inadecuada (picoteo frecuente) - Comidas rápidas con alto contenido de grasas
pH intestinal bajo (inadecuada degradación de la cubierta entérica)
Desorden gastrointestinal concurrente - Parasitosis - Enfermedad celíaca - Enfermedad intestinal inflamatoria - Intolerancia a la lactosa - Sobre desarrollo bacteriano

El pH intestinal inadecuado puede contribuir a alterar la liberación de enzimas y/o reducir su actividad por ello puede ser necesaria la administración de antiácidos (anti H<sup>2</sup>, inhibidores de la bomba de protones).

### Pancreatitis

Los pacientes con suficiencia pancreática están en riesgo de desarrollar pancreatitis crónica o recurrente (aproximadamente 18%). La pancreatitis puede preceder al diagnóstico de FQ.

## MANIFESTACIONES INTESTINALES

### Ileo meconial

Es la manifestación más temprana de la enfermedad y ocurre entre 10 y 18 % de los pacientes con FQ.

Puede ser:

- Simple: obstrucción intestinal.
- Complicado: presencia de alteraciones que ocurren intraútero (atresia ileal, necrosis, vólvulos o peritonitis meconial secundaria a perforación intestinal).

El diagnóstico se puede hacer por ecografía luego de las 20 semanas de gestación. Se pueden ver imágenes hiperecoicas en íleon terminal, intestino delgado dilatado, la vesícula puede no ser visualizada, ascitis, calcificaciones y puede haber volumen aumentado de líquido amniótico. Es importante la comunicación del ecografista con el clínico en estos casos.

Clínica: distensión abdominal, vómitos biliosos, ausencia de pasaje de meconio.

Diagnóstico: Rx de abdomen que mostrará asas intestinales distendidas y una apariencia de vidrio esmerilado con o sin calcificaciones, en el cuadrante inferior derecho.

Tratamiento: hidratación, soporte respiratorio, descompresión gástrica y prevención y/o tratamiento de las complicaciones. Si no hay complicaciones deben realizarse enemas con material de contraste hidrosoluble e hiperosmolar que podrán aliviar la obstrucción del íleo meconial simple. Pueden producir disturbios hidroelectrolíticos por lo que se recomienda soporte y control estricto al respecto durante el procedimiento.

El fallo del tratamiento con enemas determinará la intervención quirúrgica, al igual que la presencia de complicaciones.

### Síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID)

El SOID es la obstrucción intestinal parcial o completa que ocurre después del período neonatal, su incidencia aumenta con la edad.

Clínica: dolor abdominal recurrente localizado en fosa ilíaca derecha, puede haber vómitos asociados pero son raros los signos o síntomas de obstrucción intestinal completa. Masa palpable en región íleo-cecal por impactación de heces que puede progresar en sentido distal.

Rx de abdomen: masa fecal en cuadrante inferior derecho con o sin evidencia de obstrucción.

Ecografía o tomografía abdominal para descartar otros diagnósticos.

Diagnóstico diferencial: apendicitis, abscesos, invaginación, enfermedad de Crohn y colonopatía fibrosante.

Tratamiento: Inicialmente medidas médicas como hidratación adecuada, aporte de fibra dietética y ajuste de enzimas pancreáticas. Los aceites minerales y/o lactulosa vía oral (2 – 3 cc/k/día) pueden ser beneficiosos en casos leves. Podrían realizarse también enemas con N-acetilcisteína 100-200 cc diluido al 10-20% (se han descrito cuadros de hipomagnesemia y hepatotoxicidad relacionados con altas dosis y tratamientos prolongados).

Si no se obtienen buenos resultados o existe masa abdominal palpable se podrá realizar lavado intestinal por vía oral o sonda nasogástrica con polietilenglicol

20-40 cc/k/hora, máximo 1 litro por hora. Dosis total en niños 3 litros, 5 litros en adultos.

Las medidas médicas están contraindicadas si hay obstrucción completa o irritación peritoneal, en cuyo caso se realizará descompresión con SNG y consulta urgente con cirujano.

Tratamiento preventivo: Aporte adecuado de líquidos y fibra en la dieta, dosificación adecuada de enzimas pancreáticas y administración de laxantes si hubiera estreñimiento.

### Estreñimiento

Es un signo frecuente asociado a la FQ.

El tratamiento se realiza asegurando una dieta rica en fibras y adecuada dosis de enzimas pancreáticas ya que dosis elevadas pueden ser causa de estreñimiento.

### Prolapso rectal

La incidencia en lactantes puede llegar al 20% y disminuye con la edad, es más frecuente cuando hay insuficiencia pancreática pudiendo estar relacionado con deposiciones voluminosas. En general se resuelve espontáneamente. El tratamiento quirúrgico debe realizarse si se acompaña de hemorragia digestiva baja.

### Colonopatía fibrosante

Es una complicación vinculada al tratamiento de reemplazo enzimático. Están en mayor riesgo de presentarla niños menores de 12 años que han recibido enzimas con dosis de lipasa que exceden las 6000 UI/k/por comida por más de 6 meses, o aquellos que han presentado íleo meconial, SOID, o cirugía intestinal previa.

Clínica: síntomas obstructivos, dolor abdominal, diarrea sanguinolenta, pobre ganancia de peso.

Diagnóstico: estrechamiento de la luz o escasa distensión del colon en los estudios contrastados. La histología puede mostrar fibrosis severa de la lámina propia, inflamación superficial con eosinófilos, criptitis o apoptosis.

Un subgrupo de pacientes con colonopatía fibrosante requiere intervención quirúrgica.

## MANIFESTACIONES HEPATOBILIARES

La incidencia de afectación hepática clínicamente significativa parece tener un pico en pacientes de 9 a 10 años.

En cada consulta se controlarán elementos cutáneos de enfermedad hepática crónica, síntomas y signos de hipertensión portal, desarrollo de hepatoesplenomegalia, etc. Los exámenes para evaluar enfermedad hepática se realizarán en forma anual; si los resultados no fueran normales se repetirán en intervalo de tiempo más corto (3 - 6 meses). Dichos exámenes son: funcional hepático completo con GGT, tiempo de protrombina, INR, recuento de blancos y plaquetas y albúmina sérica. Se sugiere la realización de ecografía abdominal anual. El estudio doppler del sistema venoso portal se solicitará cuando haya enfermedad hepática avanzada.

La búsqueda de otras causas de enfermedad hepática (hepatitis viral, hepatitis autoinmune, etc.) se realizará si está clínicamente indicado.

La biopsia hepática no se recomienda como un procedimiento de rutina para estudiar enfermedad hepática en un paciente con FQ, pero puede ser de utilidad para determinar el diagnóstico si se sospecha una enfermedad no relacionada.

#### Microvesícula

El 20% de los menores de 5 años tienen anomalías vesiculares; estas aumentan al 40% en pacientes entre 5 y 10 años y al 60% entre los 15 y 20 años.

#### Colestasis neonatal

No se conoce su real incidencia. La mayor parte de los lactantes con FQ tienen una resolución espontánea de su colestasis, pero el cuadro clínico es difícil de distinguir de la atresia de vía biliar. El pronóstico a largo plazo de estos pacientes no es claro, pero parece ser bueno.

#### Esteatosis hepática

Es un hallazgo común que puede ocurrir en forma aislada o asociado con cirrosis y fibrosis. La ecografía sugiere la existencia de esteatosis. El tratamiento está dirigido a mejorar el estado nutricional y a corregir la deficiencia de ácidos grasos esenciales o de carnitina. Debe investigarse posible abuso de alcohol o uso de medicamentos. La diabetes puede asociarse a esteatosis.

#### Cirrosis biliar focal

Es la lesión hepática patognomónica de la FQ. Su incidencia parece aumentar con la edad. La mayoría de los pacientes con cirrosis biliar focal son asintomáticos y no desarrollan ninguna complicación hepática significativa. Algunos pacientes progresan a la cirrosis multilobular y a la hipertensión portal. No hay marcadores bioquímicos que permitan pronosticar la evolución a enfermedad hepática progresiva.

#### Cirrosis biliar multilobular

Los pacientes con cirrosis biliar multilobular tienen riesgo de desarrollar hipertensión portal y falla hepática, pero usualmente la progresión ocurre en décadas.

#### TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD HEPÁTICA

No está determinado aún si existe un rol para el ácido ursodeoxicólico (UDCA) como tratamiento profiláctico a los efectos de prevenir el desarrollo de enfermedad hepática relacionada con FQ.

Hay estudios que sugieren que puede haber beneficio con el uso de UDCA (aumento de la supervivencia libre de trasplante hepático) en pacientes con FQ y cirrosis. Cuando se comprueba afectación hepática se administrará UDCA en dosis es de 20 -25 mg/kg/día dividida en dos tomas.

La litiasis biliar en pacientes con FQ no responde al tratamiento con UDCA por lo que ante la presencia de cálculos el tratamiento será quirúrgico.

Hasta el momento no hay evidencia que soporte el uso de taurina en pacientes que no tienen fibrosis.

En los pacientes con enfermedad hepática el monitoreo del estado nutricional será más estricto y frecuente al igual que el monitoreo de las vitaminas liposolubles. Los pacientes adolescentes y adultos deben ser asesorados respecto al riesgo de ingerir alcohol y drogas hepatotóxicas.

Los pacientes con hipertensión portal deben ser alertados sobre el riesgo de sangrado por várices esofágicas. El tratamiento no es diferente al de la hipertensión portal de otras etiologías.

El manejo del fallo hepático es de soporte, incluyendo corrección de coagulopatía, tratamiento de la ascitis, manejo de la hipoglicemia, los fluidos y electrolitos y de la encefalopatía hepática. Es importante que los pacientes sean referidos en forma precoz a un centro de trasplante hepático. La sobrevida a 5 años en pacientes con FQ es aproximadamente de 80%, similar a los trasplantados por otras causas.

### REFLUJO GASTROESOFÁGICO (RGE)

El mecanismo patogénico son relajaciones inadecuadas del esfínter esofágico inferior (EEI). El RGE tiene alta incidencia en pacientes con FQ (20%), especialmente cuando hay afectación pulmonar avanzada, aumento de la presión intrabdominal con la tos o las maniobras de fisioterapia, utilización de fármacos que disminuyen la presión del EEI, utilización de dispositivos como sondas o gastrostomía para la rehabilitación nutricional.

La enfermedad por RGE puede provocar complicaciones como esofagitis, que puede estar presente en el 50 % de los pacientes, estenosis y esófago de Barret.

El diagnóstico se hace por pHmetría esofágica de 24 horas. Cuando se sospechen complicaciones se solicitará una endoscopia digestiva alta.

El tratamiento médico debe ser instaurado precozmente y se mantendrá por tiempo no determinado. Se utilizarán prokinéticos asociados a inhibidores de la bomba de protones.

Si no hay respuesta al tratamiento médico o si hubiese complicaciones se discutirá el tratamiento quirúrgico.

## VALORACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL

En los protocolos de atención al enfermo con FQ los aspectos nutricionales constituyen un punto fundamental ya que está demostrado que la malnutrición condiciona un empeoramiento de la función pulmonar y por lo tanto de la supervivencia. Por ello se ha propuesto al estado nutricional como factor pronóstico predictor de la morbi-mortalidad. Diferentes mecanismos relacionados con la fisiopatología de la enfermedad provocan aumento de las demandas energéticas y deficiencias de vitaminas y micronutrientes.

Respecto a los cuidados de los aspectos nutricionales en pacientes con FQ son verdaderos desafíos:

- La incompleta corrección de la malabsorción relacionada con la insuficiencia pancreática.
- El déficit de insulina.
- La enfermedad hepática.
- Ciertas anomalías metabólicas aún no aclaradas como los trastornos del metabolismo lipídico.

Las consecuencias de la malnutrición pueden ser evaluadas desde diferentes áreas: alteraciones en el crecimiento y en la composición corporal, retraso puberal, mayor susceptibilidad a las infecciones, deterioro de la función pulmonar, baja tolerancia al ejercicio, baja autoestima y aumento de la mortalidad.

La evaluación del crecimiento y desarrollo debe ser rutinaria en la consulta de todo paciente y la frecuencia de las consultas dependerá de la evolución. Se sugiere que los lactantes y preescolares sean controlados cada uno o dos meses y los niños mayores y adolescentes cada 3 meses.

Hay tres etapas específicas en las que debemos focalizar nuestra atención sobre el crecimiento y el estado nutricional:

- Los primeros 12 meses luego del diagnóstico de FQ.
- Desde el nacimiento hasta los 12 meses de edad en aquellos lactantes diagnosticados en la etapa prenatal o al nacer, hasta que se logra un patrón de crecimiento normal (perímetro craneano, peso y talla).
- El período puberal de crecimiento (en niñas entre los 9 y 16 años, en niños entre los 12 y 18 años).

La evaluación nutricional debe incluir:

Anamnesis y examen físico: Historia y conducta alimentaria, cambios en el apetito, signos de carencias nutricionales y de otras manifestaciones gastrointestinales.

Datos antropométricos: Peso, talla, percentil de peso/talla, percentil de perímetro craneano/edad, índice de masa corporal (IMC), cálculos de score z. Se usarán las tablas de la OMS del 2006 para niños hasta 5 años y tablas de NCHS de 1970 para mayores de esa edad. Estos datos se registrarán en cada consulta.

Se registrará el dato de talla de los padres para considerar el componente genético.

Análisis de la composición corporal: Se sugiere esta valoración dos veces al año.

Pliegues y área de circunferencia del brazo (tablas de Frisancho). Obtención del área de masa magra y de masa grasa corporal.

Valoración del desarrollo puberal: desarrollo mamario, genital y edad de la menarca (tablas de Tanner 1962). Su retraso está muchas veces relacionado con la falla de crecimiento y a una alteración de la nutrición más que a desórdenes endocrinos primarios.

Dicha valoración se realizará anualmente a partir de la etapa prepuberal.

## EVALUACIÓN BIOQUÍMICA

En el momento del diagnóstico se realizarán:

- Balace de grasa fecal de 72 horas (prueba de Van de Kamer).

- Hemograma y metabolismo del hierro.

- Proteinograma electroforético (PEF).

- Glicemia.

- Funcional hepático.

- Tiempo de protrombina.

En el seguimiento del paciente se realizarán los siguientes exámenes con una frecuencia mínima referida, pero debe tenerse presente que será la situación clínica de cada paciente en particular la que determine el momento y la frecuencia real de realización de estudios.

- Prueba de Van de Kamer, semestral o anual para ajustar el tratamiento enzimático sustitutivo.

- Electrolitos en sangre (sodio, potasio, cloro) en lactantes, según necesidad.

- Estado ácido base, en lactantes según necesidad.

- PEF, anual.

- Funcional hepático, anual.

- Tiempo de protrombina, anual.

- Hemograma y metabolismo del hierro, anual

- Glicemia, anual

- Curva de glicemia que se realizará en aquellos pacientes que no responden a un adecuado aporte nutricional, y también en los adolescentes como control anual.

- Perfil lipídico, anual.

- Dosificación de vitaminas A, D y E, anual. Por diversas razones los pacientes con FQ mantienen malabsorción de vitaminas liposolubles a pesar del adecuado tratamiento enzimático, de allí que sea importante la dosificación de estas vitaminas (en el país se puede realizar dosificación de vitamina D)

- Calcio y fósforo en mayores de 8 años cuando tengan factores de riesgo de osteoporosis.

- Densitometría ósea realizada por absorciometría dual de Rx (DXA) informado como z-score que será ajustado a edad ósea y Tanner en pacientes con falla de crecimiento. Se recomienda realizar DXA en niños mayores de 8 años con algún factor de riesgo: niños trasplantados o en vías de trasplante, pacientes con enfermedad pulmonar severa, fracturas con traumatismos

mínimos, uso crónico de corticoides, retraso del desarrollo puberal y falla nutricional.  
 azoemia y creatininemia, según necesidad de tratamiento con antibióticos nefrotóxicos presente el paciente.

## INTERVENCIÓN NUTRICIONAL

La valoración nutricional tiene como objetivo identificar pacientes en riesgo nutricional o malnutridos. De acuerdo a la valoración nutricional realizada se establecen tres niveles de intervención nutricional (cuadro 4):

- Prevención.
- Suplementación nutricional.
- Rehabilitación nutricional.

En aquellos pacientes que requieran suplementación o rehabilitación la frecuencia de los controles clínicos estará determinada por la situación de cada caso en particular.

Cuadro 4: Intervención según estado nutricional.

Estado nutricional	Talla	% peso ideal *	percentil P/T 0-2 años	percentil IMC 2-20 años	Indicación
Adecuado	normal	≥ 90%	> P 25	> P 25	Controles de rutina
En riesgo **	< al potencial genético	≥ 90 %, peso estacionado o pérdida de peso ***	P 10 - 25	P 10 – 25	Suplementación dietética
malnutrición	< P 5	< 90 %	< P 10	< P 10	Rehabilitación nutricional

Consenso de nutrición para pacientes pediátricos con FQ. American Cystic Fibrosis Foundation, 2001.

\* % peso ideal =  $\frac{\text{peso actual}}{\text{peso ideal}} \times 100$

\*\* Considerar también el retraso puberal (no desarrollo mamario luego de los 13 años en niñas; no menarca a los 16 años o más de 5 años luego del desarrollo mamario; no agrandamiento testicular o cambio testicular a los 14 años en varones).

\*\*\* Peso estacionado: no incremento de peso por 3 meses o más en pacientes menores de 5 años; no incremento de peso en 6 meses o más en pacientes mayores de 5 años.

## PREVENCIÓN Y SUPLEMENTACIÓN NUTRICIONAL

Tanto la prevención como la suplementación se basan en:

- optimizar el aporte calórico.
- adecuada indicación de enzimas pancreáticas.
- aporte de suplementos vitamínicos y minerales.

Cuando las recomendaciones sobre la composición de la dieta y los hábitos alimentarios no son suficientes para mantener un adecuado estado nutricional se indicarán suplementos calóricos comerciales.

Ingesta de energía, macro y micronutrientes:

La energía requerida puede ser evaluada basada en el patrón de ganancia de peso y reserva grasa pues no hay un método perfecto para estimar las necesidades calóricas de un individuo con FQ.

El primer nivel en el soporte nutricional consiste en mejorar la calidad energética de lo que se consume. La realización del recordatorio de 3 a 5 días es una forma práctica de analizar la ingesta calórica y los hábitos alimentarios de los pacientes. Se aconseja superar aproximadamente 50% las recomendaciones nutricionales de individuos sanos de igual edad (cuadro 5). La dieta tendrá:

- 35 a 40 % de grasas (hasta un 10 % de grasas saturadas; menos del 10 % como poliinsaturadas y el resto monoinsaturadas). La adherencia al consumo de un porcentaje mayor de alimentos conteniendo ácidos grasos esenciales (omega 3 y omega 6) es mejor que aumentar el volumen de las porciones.
- 15 a 20 % más de proteínas que las recomendaciones de la RDA.

Se debe recomendar la ingesta de fibra, a pesar de la malabsorción, para evitar el estreñimiento.

La dieta debe ser absolutamente libre, salvo situaciones de restricciones específicas por mal manejo de la absorción (ejemplo: intolerancia a la lactosa).

Cuadro 5. Calorías metabolizadas y necesidades de agua

Hasta 10 kg de peso corporal	100 kcal/kg/día
10 a 20 kg de peso corporal	1000 kcal + 50 kcal/kg/día por cada kg encima de 10 kg
por encima de 20 kg de peso	1500 kcal + 20 kcal/kg/día por cada kg encima de 20 kg

Fuente: Holliday MA, Segar WE. The maintenance need for water in parenteral fluid therapy. Pediatrics 1957; 19:823-32.

### Vitaminas hidrosolubles

Las vitaminas hidrosolubles se absorben bien cuando el estado nutricional es adecuado, excepto la vitamina B12 que se corrige con el adecuado suplemento de enzimas pancreáticas. El aporte de vitamina C puede resultar beneficioso como antiinflamatorio.

### Vitaminas liposolubles

Deben suplementarse en todos los pacientes con insuficiencia pancreática de acuerdo a la edad (cuadro 6). Recordar que las vitaminas deben ser ingeridas junto con enzimas pancreáticas para que se absorban.

El aporte de vitamina K se realizará solo en caso de colestasis, cuando el tiempo de protrombina esta prolongado, cuando se indican antibióticos y previo a procedimientos o cirugía. La dosis será 5 mg v/o por día.

La administración de vitaminas liposolubles asociadas en una presentación farmacéutica tiene ventajas respecto a la administración de cada una de ellas por separado. Por un lado se tiene garantizada la suplementación dado que es sin duda distinto tomar 1 comprimido en lugar de 4 o 5, hay también beneficios en la absorción de las mismas y además el suplemento multivitamínico contiene zinc. En este momento no hay en el mercado esas preparaciones, pero deberá conseguirse su introducción a la brevedad posible( ADEKs® u otras)

Cuadro 6. Recomendaciones de suplemento de vitaminas liposolubles.

	0-12 meses	1-3 años	3-8 años	> 8 años
Vitamina A (UI)	1.500	5.000	5.000 – 10.000	10.000
Vitamina D (UI)	400	400 -800	400 - 800	400 - 800
Vitamina E (UI)	40 -50	80 - 150	100 - 200	200 -400

### Iones y Minerales

El aporte de hierro sigue las normas sugeridas para la población pediátrica en general.

Se recomienda la suplementación rutinaria con zinc, como sulfato de zinc 5 mg/día, vía oral.

Sodio: debe suplementarse como cloruro de sodio particularmente en los meses de verano en lactantes y en todos aquellos pacientes que realizan actividad física importante. Dosis 2 a 4 mEq /K/d

Calcio: asegurar que la ingesta alimentaria cubra las recomendaciones adecuadas para la edad.

### LACTANTES HASTA EL PRIMER AÑO DE VIDA

Se recomienda la lactancia materna (aporte adecuado de ácidos grasos esenciales) o en su defecto fórmulas lácteas habituales. La dosis de enzimas pancreáticas es la misma independientemente del tipo de alimentación.

La introducción paulatina de los alimentos complementarios se realizará según la "Pauta de alimentación del niño sano en los 2 primeros años de vida" del Comité de Nutrición de la Sociedad Uruguaya de Pediatría, teniendo en cuenta las anteriores recomendaciones de mayor aporte de grasas y suplementación de sodio especialmente en verano.

Cuando el lactante no logra peso y talla adecuados pueden aumentarse las calorías en base al agregado de:

polímeros de glucosa al 5 – 7.5% (Mor-X®, cada 10 grs. tiene 37 kcal.)

cereal de arroz (100 grs. = 370 kcal.)

grasas: aceite vegetal de girasol, maíz u oliva (1cc = 9 calorías) al 1-2-3% según tolerancia o aceite TCM® (Triglicéridos de cadena media 5 cc tienen 124 kcal.)

#### PREESCOLARES DE 1 A 4 AÑOS

Es una etapa crítica en lo que se refiere a selectividad de comidas y conductas negativas frente a la ingesta de enzimas. Se debe estar atentos a estas manifestaciones para la orientación oportuna y se deben reforzar y promover conductas y hábitos de alimentación positivas.

Deben evitarse leches con bajo porcentaje de grasas y los alimentos con bajas calorías.

Se puede aumentar las calorías de la dieta con:

fórmulas que aportan mayor densidad calórica en menor volumen, 1 cal/ml. (Pediasure®).

Barras de cereales no dietéticas, varían entre 80 y 100 calorías por barra aproximadamente.

Chocolate, nueces, almendras.

Estos productos no deben reemplazar las comidas habituales.

#### ESCOLARES DE 5 A 10 AÑOS

En esta etapa comienzan las dificultades al sentirse los niños diferentes pues requieren medicación cada vez que se alimentan. El equipo de salud deberá hablar con el niño, apoyar a la familia e informar a los docentes sobre estas dificultades. Los chicos deben tener un conocimiento básico de la fisiología y los aspectos prácticos de la terapia con enzimas.

Se suplementará de igual forma que en la etapa anterior y además se podrán utilizar suplementos de alto valor calórico con 1.5 cal/ml (Ensure Plus®).

#### ADOLESCENCIA 11 A 18 AÑOS

En esta etapa son más comunes las infecciones pulmonares, así como la aparición de diabetes y enfermedad hepática que incrementan más las necesidades nutricionales, sobre todo en mujeres.

El consejo nutricional será más efectivo si está dirigido al paciente más que a los padres y son más receptivos a mejorar su calidad nutricional más para justificar su imagen corporal que para evitar la progresión de la enfermedad.

## REHABILITACION NUTRICIONAL

La rehabilitación nutricional en base a alimentación enteral y/o parenteral está destinada a pacientes en riesgo que no responden a la suplementación adecuada y a pacientes con signos de malnutrición.

### Alimentación enteral

Se utilizará una vez que las etapas previas han sido agotadas y especialmente en pacientes con deterioro de la función pulmonar.

Se realizará a través de:

sonda nasogástrica, no se utilizará en mayores de 18 meses de edad ni por períodos mayores de 2 o 3 meses.  
gastrostomía.

Ambas técnicas deben ser destinadas a la implementación domiciliaria y adecuado entrenamiento de los familiares. La alimentación será por débito continuo utilizando bomba de infusión. Se realizará durante la noche (10 – 12 horas nocturnas) para preservar los hábitos de alimentación y la actividad diurna.

La fórmula que se utilice debe aportar entre el 30 y 50 % de los requerimientos de energía calculados para el paciente. Los pacientes en riesgo nutricional recibirán fórmulas enteras o de alta densidad calórica. Para pacientes malnutridos se recomiendan fórmulas con hidrolizados de proteínas y ácidos grasos de cadena media.

No existe consenso respecto a como implementar el uso de enzimas pancreáticas durante la administración de la alimentación enteral. Se pueden administrar 3 dosis orales antes, durante y sobre el final de la infusión. Las enzimas con cubierta entérica no pueden pasarse por SNG o por gastrostomía. Las fórmulas elementales y semielementales se podrían utilizar en infusión continua sin suplementación enzimática.

### Alimentación parenteral

Debe indicarse en situaciones especiales (gastroenteritis severas, manejo postoperatorio de condiciones en las que no puede indicarse alimentación enteral) y por períodos cortos.

#### Agentes anabólicos

Se están realizando estudios sobre el uso de insulina y hormona de crecimiento en pacientes con FQ. Por el momento y hasta que no se disponga de más información respecto al riesgo beneficio de los agentes anabólicos no podrán ser recomendados de rutina en FQ.

## Enfermedad ósea relacionada con FQ

Se manifiesta por una densidad mineral ósea (DMO) menor de -2 z-score o por una o más fracturas atraumáticas o con traumatismos mínimos. La enfermedad de base es el bajo volumen óseo. Se recomienda la medición de la DMO, como se dijo, ya que existen varios factores predisponentes: deficiencia de vitamina D y K, pobre ingesta de calcio, poco ejercicio, retraso puberal, hipogonadismo, efectos directos de las citocinas proinflamatorias que se vuelcan a la circulación a partir de la vía aérea, uso de terapia corticoidea oral o inhalatoria, y diabetes relacionada a la FQ. El grupo de riesgo incluye aquellos pacientes con enfermedad pulmonar severa (con VEF1 < 50%), uso acumulado de esteroides, diabetes insulino dependiente y aquellos con historia familiar de osteoporosis.

En ellos las mediciones de DMO serán más estrictas. Se promoverá una dieta más rica en calcio, ejercicios con esfuerzos de pesos. Si la DMO está disminuída y no hay respuesta a las medidas sugeridas, se considerará la terapia con bifosfonatos y otras terapias específicas

## Diabetes relacionada con FQ (DRFQ)

La intolerancia a la glucosa y la diabetes mellitus en la FQ son complicaciones relacionadas con la edad. La incidencia de la diabetes insulino dependiente a los 10 años de edad es similar a la de la población en general: 1%. Sin embargo en la adolescencia y en la edad adulta hay un aumento progresivo de la incidencia de la DRFQ. Más del 15% de pacientes mayores de 35 años tienen diabetes y reciben insulino terapia. Un porcentaje aun mayor no tienen diagnóstico. La patogenia de la DRFQ es compleja y está relacionada a la fibrosis y destrucción del páncreas, por lo tanto se ve en pacientes con insuficiencia pancreática exócrina. Se asocia con aumento de la morbilidad y mortalidad.

Varios estudios han demostrado deterioro de la función pulmonar y del índice de masa corporal en los 2-4 años que preceden a la aparición de la DRFQ.

Rastreo y diagnóstico: a partir de realizado el diagnóstico se debe hacer un control anual de glicemia. El despistaje de DM debe ser realizado después del inicio de la pubertad, por medio de un test de tolerancia oral de glucosa anual y la determinación de la HbA1c (hemoglobina glucosilada). La mayoría de las veces el diagnóstico se hace por estudios de rutina y sólo en algunos casos se sospecha por la clínica de pérdida de peso, astenia o un aumento de las exacerbaciones infecciosas pulmonares.

Un test casual sin ayuno, se debe realizar anualmente en adolescentes y adultos. Si el valor es >126 mgr/dl se considera patológico y debe hacerse un test con ayuno

## Tratamiento de la DRFQ

Los principios de las terapias de insulina y nutrición en la DRFQ difieren de aquellos usados en la diabetes mellitus tipo 1 y 2. Por lo tanto el manejo óptimo de esta patología se realiza con un equipo multidisciplinario junto a un diabetólogo o endocrinólogo

Las metas de la terapia son las siguientes:

- Mantener un óptimo estado nutricional
- Controlar la hiperglicemia para reducir las complicaciones agudas y crónicas de la diabetes
- Evitar las hipoglicemias severas
- Promover la adaptación psicológica, social, y emocional de convivir con diabetes
- Ser tan flexible como sea posible con el estilo de vida del paciente

La DRFQ solo se trata con Insulina, los hipoglicemiantes orales no están recomendados actualmente

El manejo nutricional es similar al de otros pacientes con FQ pero se debe prestar mayor atención al ritmo de las comidas y evitar los carbohidratos concentrados.

El monitoreo en el hogar de la glucemia es fundamental para adecuar el manejo. El control de la terapia debe realizarse con dosificaciones cuatrimestrales de la hemoglobina glucosilada.

A estos pacientes también debe realizarse la investigación anual de las complicaciones de la microangiopatía diabética que incluye: fondo de ojo, orina con dosificación de albuminuria. Se debe prestar atención al efecto nefrotóxico de la medicación que se usa en estos pacientes. En caso de existir hipertensión arterial se tratará con inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina.

## ANEXO I

En la siguiente tabla se exponen diferentes condiciones que pueden elevar los electrolitos en el sudor:

- Pseudohipoaldosteronismo congénito (curso con hiperkalemia)
- Insuficiencia suprarrenal no tratada
- Hipotiroidismo no tratado
- Síndrome de Klinefelter
- Mucopolisacaridosis tipo I
- Diabetes insípida nefrogénica
- Glucogenosis tipo I
- Déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa
- Fucosidosis
- Colestasis familiar intrahepática progresiva
- Síndrome de Mauriac
- Malnutrición proteico-calórica
- Síndrome nefrótico
- Infusión de Prostaglandina E-1 a largo plazo
- Hipogammaglobulinemia
- Displasia ectodérmica
- Dermatitis atópica
- Disautonomía familiar
- Anorexia nerviosa
- Deprivación ambiental, retraso de crecimiento de origen psicosocial
- Síndrome de inmunodeficiencia adquirida.
- Síndrome de Down.

Causas de falsos negativos:

- Errores técnicos.
- Edema en la zona estimulada.
- Hipoproteinemia.
- Recién nacido en los primeros días de vida.

Fuente: Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con Fibrosis Quística. Sociedad Española de Neumología Pediátrica

## ANEXO II

### Score de Shwachman Kulcyclci (modificado por Doershuk)

	Actividad general	Exploración física	Cto y nutrición	Radiología de tórax
25 puntos	Normal Tolerancia al ejercicio normal Desarrollo motor normal Personalidad normal Asistencia al colegio normal	No tose Pulso y resp. normal No enfisema Auscultación normal No acropaquias	Peso y talla mayor P25 Buena masa muscular y tono Grasa subcutánea normal Buen apetito Heces normales o casi Maduración sexual normal	No enfisema No aumento de trama No infiltrados o atelectasia
20 puntos	Ligera limitación a la actividad vigorosa Cansancio al final del día o tras ejercicio prolongado Menos energético Rango bajo la normalidad del desarrollo motor Ocasionalmente irritable o pasivo Aceptable escolarización	Tos débil ocasional Carraspera. Pulso y resp. normal Rudeza respiratoria: roncus; espiración alargada ocasional y usualmente localizada No cargado de hombros Acropaquias +	Peso y talla mayor P10 Buena masa musc y tono Ligera disminución grasa subcutánea Retraso ligero maduración sexual Apetito normal Heces más frecuentes y ligeramente anormales	Mínimo enfisema Ligero aumento de la trama No infiltrados ni atelectasia Leve enfisema
15 puntos	Descansa durante el día Se cansa tras ejercicio Regular asistencia al colegio Moderadamente inactivo Ligero retraso motor Pasivo o irritable	Tos leve crónica no repetitiva al levantarse, después ejercicio, o con el llanto u ocasionalmente durante el día. No tos nocturna Pulso y resp. ligeramente aumentados Aumento diam. AP Estertores gruesos localizados Roncus y sibilancias ocasionales Moderadamente cargado de hombros Acropaquias +/++	Talla y peso mayor P 3 Peso menor que talla Regular masa muscular y tono Disminución grasa subcutánea Abdomen ligeramente distendido Maduración retrasada Falta de apetito Heces anormales pero formadas	Moderado enfisema Aumento diámetro anteroposterior Pulmón más radioluciente Diafragma moderadamente deprimido Aumento de trama Atelectasias localizadas o parcheadas Infiltrado transitorio ocasional
10 puntos	Actividad física y tolerancia al ejercicio limitadas Disnea tras ejercicio Moderado retraso motor Quisquilloso, irritable Pobre escolarización Profesor particular Perezoso, apático	Tos crónica frecuente repetitiva productiva y rara vez paroxística Pulso y resp. moderadamente elevados Moderado a severo enfisema Deformación torácica Estertores Roncus o sibilancias usualmente presentes y a menudo generalizados Cargado de hombros y cabeza adelantada Acropaquias ++/+++	Talla y peso menor P3 Peso menor que talla Pobre masa musc y tono Marcada disminución grasa subcutánea Moderada dist. abdominal Fallo maduración sexual sin brotes cto puberal Poco apetito Heces poco formadas, voluminosas, grasosas y malolientes	Marcado enfisema Marcado aumento diam. AP Marcada depresión diafragmática Silueta cardíaca pequeña Áreas de atelectasia generalizadas Ocasionalm. atelectasia segm o lobar a menudo transitoria Foco infiltrado persistente Quiestes localizados Marcado aumento de la trama
5 puntos	Severa limitación a la actividad física. Disnea y ortopnea Inactivo y confinado a cama o silla Marcado retraso motor Apático o irritable No puede ir al colegio	Tos severa paroxística frecuente y productiva a menudo emetizante y hemoptoica Tos nocturna Taquipnea y taquicardia Severo Tx enfisematoso rígido Estertores finos generalizados Roncus, sibilancias musicales y espiración audible Pobre postura Acropaquias +++/++++ A menudo cianosis A menudo prolapso rectal	Malnutrido y enano Débil, poca musculatura Ausencia grasa subcutánea Abdomen grande y fofo No gana talla A menudo pérdida de peso Heces voluminosas frec. malolientes y grasas	Cambios extensos Severo enfisema Atelectasias e infiltr. generalizado Quiestes generalizados Bronquiectasis, abscesos Atelectasia lobar persistente

Fuente: Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con Fibrosis Quística Sociedad Española de Neumología Pediátrica

## ANEXO III

### SCORE DE CHRISPIN Y NORMAN

Las radiografía AP y L de Tórax han de ser evaluadas por dos observadores. Se valoran los siguientes puntos:

1. Configuración torácica. Se valora:

Grado de prominencia del esternón

Grado de cifosis

Grado de depresión diafragmática

2. Sombras o manchas pulmonares:

a) Sombras lineales. Son sombras bronquiales. Incluye, esta valoración, tanto los bronquios que se ven en su longitud y, por tanto, como un patrón de líneas bifurcadas como las sombras bronquiales cortadas y que se muestran como sombras circulares.

b) Sombreado moteado. Definido como la presencia en los pulmones de múltiples y pequeñas sombras redondeadas de límites bastante mal delimitados. Miden aproximadamente 0,5 cm de diámetro entre los 7-16 años y menos en los más jóvenes.

c) Sombras en aro. Son aquellas formadas por un área central de radiotransparencia aumentada claramente circunscrita en una discreta sombra de menor radiotransparencia. Tienen un diámetro de 0,5 cm. y predominan en las zonas periféricas pulmonares. Estas sombras pueden apreciarse pronto en la vecindad de la fisura horizontal, posiblemente porque en esta zona no hay grandes bronquios ni grandes vasos.

d) Grandes sombras. Se consideran así al colapso o consolidación que afecta a un segmento o un lóbulo.

Valoración: Estos puntos se valoran en tres grados: No presente (0 puntos), presente pero no marcado (1 punto) y marcado (2 puntos). Este último incluye las formas moderada, severa, muy severa, etc. Las «grandes sombras» se valoran como 1 si afecta a un segmento o como 2 si a un lóbulo.

Las Rx se dividen en dos zonas, la parte superior y la inferior según sea por encima o debajo de la fisura horizontal en el derecho y del hileo en el izquierdo.

Fuente: Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con Fibrosis Quística Sociedad Española de Neumología Pediátrica.

## Anexo IV

### SCORE DE BRASFIELD

Atrapamiento aéreo: Se valorará la distensión pulmonar, prominencia esternal, depresión diafragmática y/o cifosis torácica.

Puntuación: 0 ausente. 1-4 según severidad.

«Marcas lineales»: Se valorarán densidades lineales debidas a engrosamiento bronquial y que aparecen a veces ramificadas y otras cortadas como densidades circulares por el engrosamiento de la pared.

Puntuación: 0 ausentes. 1-4 según severidad.

«Lesiones nódulo-quísticas»: Se valorarán pequeñas y múltiples lesiones redondeadas de unos 0,5 cm de diámetro o más; unas veces radiopacas otras con centro radiotransparente. Las lesiones nodulares confluentes no deben valorarse como «Lesiones mayores».

Puntuación: 0 ausentes. 1-4 según severidad.

«Lesiones mayores»: Se valorarán las condensaciones o atelectasias segmentarias y/o lobares.

Puntuación: 0 ausente. 3 atelectasia segmentaria o lobar y con 5 múltiples atelectasias.

«Severidad general»: Se valorará la impresión de gravedad de los cambios radiográficos.

Puntuación: 0 ausente. 1-4 según severidad. 5 complicaciones (como cardiomegalia, pneumotórax, etc.).

La puntuación total se obtiene restando de 25 los puntos obtenidos.

Fuente: Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con Fibrosis Quística Sociedad Española de Neumología Pediátrica.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1) Ahmed N, Durie P. Manifestaciones gastrointestinales y hepatobiliares de la Fibrosis Quística. En: Segal, Fernández, Rentarúa. Fibrosis Quística. 1ª ed. Buenos Aires: Ediciones Journal, 2004:283-305.
- 2) Alonso Franch M. Recomendaciones Nutricionales en la Fibrosis Quística: Consenso 2005. Fundación "Sira Carrasco" para ayuda a la Fibrosis Quística. España.
- 3) Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients with Cystic Fibrosis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2002; 35:246-59.
- 4) Cardoso H, Crispino B, Mimbacas A y Cardoso ME. A low prevalence of cystic fibrosis in Uruguayans of mainly European descent. Genetics and Molecular Research 2004; 3(2):258-63.
- 5) Chernish RN, Aaron SD. Approach to Resistant Gram-Negative Bacterial Pulmonary Infections in Patients with Cystic Fibrosis. Curr Opin Pulm Med 2003; 9(6):509-15.
- 6) Salcedo A, Girón RN, Beltrán B, Martínez A, Máiz L, Suárez L. Consensus Conference: Home Intravenous Antibiotic Treatment for Cystic Fibrosis. Arch Bronconeumol 2003; 39(10):469-75.
- 7) Cystic Fibrosis Trust. Standards of care. Clinical standards and Accreditations Group. Standards for the clinical care of children and adults with cystic fibrosis in the United Kingdom. London: Cystic Fibrosis Trust, May 2001. [en línea] <[www.cftrust.org.uk](http://www.cftrust.org.uk)> [consulta: enero 2006].
- 8) Cystic Fibrosis Trust. Clinical guidelines for the physiotherapy management of cystic fibrosis. Recommendations of a working group, January 2002. [en línea] <[www.cftrust.org.uk](http://www.cftrust.org.uk)> [consulta: enero 2006].
- 9) Díaz Sánchez C, López Viña A. Aspergillus y pulmón. Revisiones. Arch Bronconeumol 2004;40(3):114-22[en línea] <[www.archbronconeumol.org/cgi-bin/wdbcgi.exe/abn/mrevista.fulltext](http://www.archbronconeumol.org/cgi-bin/wdbcgi.exe/abn/mrevista.fulltext)>[consulta: febrero 2006].
- 10) Döring G, Conway SP, Heijerman HGM, Hodson M, Hoiby N, Smyth A, Touw DJ. For the Consensus Committee: Antibiotic therapy against Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: a European consensus. Eur Respir J 2000; 16:749-67.
- 11) Döring G, Hoiby N. For the Consensus Study Group: Early intervention and prevention of lung disease in cystic fibrosis: a European consensus. J Cyst Fibros 2004; 3: 67-91.
- 12) Equi A, Balfour-Lynn IM, Bush A, Rosenthal M. Long term azithromycin in children with cystic fibrosis: a randomised, placebo-controlled crossover trial. Lancet 2003; 361:349-50.
- 13) Escobar Castro H, Kirschlagger E. Fibrosis Quística. En: Tratamiento en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. Madrid: Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, 2004:213-22.

- 14) Fernández A, Martínez MI. Nutrición. En: Segal, Fernández, Rentarúa. Fibrosis Quística. 1ª ed. Buenos Aires: Ediciones Journal, 2004:261-81.
- 15) Fundación "Sira Carrasco" para la ayuda a la Fibrosis Quística. Consenso sobre intervención nutricional en la Fibrosis Quística. [en línea] <<http://www.fundaciónfibrosisquística.org/consenso>> [consulta: mayo 2006].
- 16) Fundación "Sira Carrasco" para la ayuda a la Fibrosis Quística. Valoración de la patología hepática en la Fibrosis Quística. [en línea] <<http://www.fundaciónfibrosisquística.org/consenso>> [consulta: mayo 2006].
- 17) Fundación "Sira Carrasco" para la ayuda a la Fibrosis Quística. Síndrome de obstrucción intestino distal. Fundación "Sira Carrasco" para la ayuda a la Fibrosis Quística. [en línea] <<http://www.fundaciónfibrosisquística.org/consenso>> [consulta: mayo 2006].
- 18) Henry M, Arnold T, Harvey J. BTS guidelines for the management of spontaneous pneumothorax. Thorax 2003; 58:39-52.
- 19) Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. [en línea] <[www.archbronconeumol.org/cgi-bin/wdbcgi.exe/abn/mrevista.fulltext](http://www.archbronconeumol.org/cgi-bin/wdbcgi.exe/abn/mrevista.fulltext)> [consulta: marzo 2006].
- 20) Máiz L, Baranda F, Coll R, Prados C, Vendrell M, Escribano A, cols. Normativas del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Normativas SEPAR. Arch Bronconeumol 2001;37:316-24.
- 21) Malfroot A, Adam G, Ciofu O, Döring G, Knoop C, Lang AB, cols. For the ECFS Vaccination Group Immunisation in the current management of cystic fibrosis patients. J Cyst Fibros 2005; 4:77-87.
- 22) Patrones de crecimiento infantil de la Organización Mundial de la Salud. [en línea] <[www.oms.int/childgrowth](http://www.oms.int/childgrowth)> [consulta: 7 jun 2006].
- 23) Prados C, Máiz L, Antelo C, Baranda F, Blázquez J, Borro JM, cols. Fibrosis quística: consenso sobre el tratamiento del neumotórax y de la hemoptisis masiva y sobre las indicaciones del trasplante pulmonar Arch Bronconeumol 2000; 36:411-16. [en línea] <[www.cyberpediatria.com/FQ/neumotorax.pdf](http://www.cyberpediatria.com/FQ/neumotorax.pdf)> [consulta: marzo 2006].
- 24) Programa De Pesquisa Neonatal. Volumen 1. Comunicaciones Publicación de la Red de Pesquisa Neonatal Coordinación Redes de Salud Secretaría de Salud Gobierno de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires.
- 25) Ribas CD, Bosque-García M. Prueba de la diferencia de potencial nasal para el diagnóstico de la Fibrosis Quística. Arch Bronconeumol 2006;42(1):33-8.
- 26) Roberecht E, Döring G. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European consensus J Cyst Fibros 2002;1:67-91.
- 27) Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. J Pediatr 1998; 132:589-95.

- 28) Sánchez-Solís de Querol M, Salcedo Posadas A, Vázquez C, Gartner S. Fibrosis Quística\_ Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. Sociedad Española Fibrosis Quística. [en línea] <[www.aeped.es/protocolos/neumologia/7.pdf](http://www.aeped.es/protocolos/neumologia/7.pdf)>[consulta: febrero 2006].
- 29) Sanchez D, MA Perez H, ML Boza C, V Lezana S, MA Consenso nacional de fibrosis quística de Chile. Rev. chil. pediatr. 2001; 72(4).
- 30) Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Hiejerma HGM, Roberecht E, Döring G. Nutrition inpatients with cystic fibrosis: a European consensus J Cyst Fibros 2002; 1:67-91.
- 31) Sociedad Argentina de Pediatría. Consenso Nacional de Fibrosis Quística. Arch. Argent. Pediatr 1999; 97(3).
- 32) Sokol R, Durie P. for the Cystic Fibrosis Foundation Hepatobiliary Disease Consensus Group. Recommendations for Management of Liver and Biliary tract Disease in Cystic Fibrosis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1999; 28 Suppl. 1:S1-S13.
- 33) Sociedad Española de Neumología Pediátrica: Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con fibrosis quística.[en línea]<<http://www.neumoped.org/neumoped/content/41/>> [consulta: abril 2006].
- 34) WHO (2004) The molecular genetic epidemiology of cystic fibrosis. Report of a joint meeting of WHO/ECFTN/ICF(M)A/ECFS, Genoa, Italy, 19 June 2002, Human Genetics Programme Chronic Diseases and Health Promotion World Health Organization.
- 35) Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic Fibrosis Adult Care: Consensus Conference Report. Chest 2004; 125;1-39.

## **ANEXO 3**

### **MARCO TEORICO:**

#### **PÁNCREAS**

El páncreas es una glándula de secreción endócrina y exocrina. Está conectado al intestino delgado. La mayor parte de la digestión y absorción de los alimentos ocurre en el intestino delgado.

La secreción exocrina está compuesta por enzimas digestivas esenciales para la digestión de lípidos, hidratos de carbono y proteínas en el tubo digestivo y un líquido rico en bicarbonato que es un factor importante para neutralizar el ácido clorhídrico gástrico vaciado hacia el duodeno.

La secreción exocrina es la responsable de la función fisiológica del páncreas para digerir los componentes de la comida y neutralizar el ion hidrógeno vaciado desde el estómago hacia el duodeno.

En la fibrosis quística (FQ), se obstruyen los conductos del páncreas con un moco espeso y pegajoso. Este moco bloquea el paso de las enzimas al intestino delgado, donde está la comida. Esto lleva a una mala digestión y absorción de los alimentos, y por lo tanto a problemas para ganar peso.

Existen productos para reemplazar las enzimas pancreáticas, llamadas “enzimas”, que ayudan a las personas que padecen FQ a digerir y a absorber los alimentos.

**Funciones de las enzimas:** digerir los carbohidratos, las proteínas y las grasas (las tres partes de los alimentos que suministran las calorías); ayudar a aumentar de peso; y promover la absorción de los nutrientes. Es muy importante que las enzimas sean ingeridas con todas las comidas y bocadillos. Más del 90% de las personas que tienen FQ toman productos de reemplazo de las enzimas pancreáticas.

### **Administración de las enzimas:**

Las mismas deben tomarse justo antes de cada comida. Los niños mayores y los adultos deben tomar las cápsulas enteras con algún líquido. Para los niños más pequeños y bebés, es necesario abrir las cápsulas, mezclar los gránulos con comidas suaves, como puré de manzana y darlas con una cuchara. A los bebés se les puede dar leche materna o un biberón luego de tomar la enzima. Si los bebés escupen los gránulos, hay que regresárselos a la boca hasta que los traguen. Las enzimas no tienen sabor alguno. Las enzimas son esenciales en el tratamiento de la FQ. Para cambio de dosis o dudas sobre la administración de las enzimas, es importante que se consulte con la dietista de FQ o el médico entendido en FQ.

### **Cuidados a tener en cuenta:**

Las enzimas funcionan durante una hora aproximadamente, después de tomarlas. Debe tomarse la dosis correcta. Con alimentos con mayor contenido graso (comidas rápidas, pizzas, alimentos fritos), es necesario aumentar la dosis de las enzimas pancreáticas. No se deben triturar las cápsulas de las enzimas, ni masticar los gránulos, ya que de esa manera no funcionan igual. Se debe evitar mezclar las enzimas con alimentos lácteos, como yogurt o pudines. Como tampoco mezclar las enzimas con los alimentos mucho antes de tiempo. Se deben mantener las enzimas a temperatura ambiente (15°C a 30°C). Lejos del calor. No almacenarlas en lugares como sobre el horno ó tostador o dentro de un automóvil caliente. Las enzimas no deben ser refrigeradas. Las enzimas tienen fecha de

vencimiento, el cual está presente en el envase. Los envases de las cápsulas deben permanecer firmemente cerrados. En pacientes con sonda, las enzimas pueden ser administradas por vía oral, antes de empezar con la alimentación.

### **Alimentos que no Requieren de Enzimas**

Los reemplazos de las enzimas pancreáticas, contienen enzimas que digieren la grasa, las proteínas y los carbohidratos complejos. Hay alimentos que no requieren las enzimas porque tienen carbohidratos simples, que se digieren con facilidad. Algunos ejemplos de los alimentos y bebidas que no requieren enzimas son: (Frutas, jugo y bebidas de jugos, refrescos gaseosos y bebidas deportivas, fórmulas rehidratantes pediátricas (como Pedialyte), Té, café (sin crema), dulces duros (como paletas), bocadillos de frutas, dulces suaves, como gomitas, chicle de mascar, helados de agua, hielo con sabores .Excepto las frutas y algunos jugos de frutas, la mayoría de los alimentos anotados anteriormente carecen de buen valor nutritivo.

## **ANEXO 4**

Entrevista a experto calificado Dra. quién se desempeña como Gastroenteróloga en BPS.

- ¿Tiene conocimiento cuántos casos de fibrosis quística están diagnosticados en la actualidad en Uruguay?
- ¿Es importante el diagnóstico temprano de la fibrosis quística? ¿Cree usted que las pruebas diagnósticas que se utilizan en Uruguay son confiables?
- ¿Qué tratamiento farmacológico se le aplica a un niño fibroquístico con insuficiencia pancreática severa?
- ¿Cuáles son los tipos de fibrosis quísticas que deben consumir las enzimas pancreáticas?
- ¿Las enzimas son importantes para que los niños con fibrosis quística, tengan un adecuado crecimiento?, ¿Está relacionada la administración de las enzimas con el crecimiento de los niños, o es independiente?
- ¿Cuál es la dosis de las enzimas pancreáticas?, ¿Cómo y cada cuánto se administran?, ¿De qué depende?, ¿Del peso del niño? ¿De los alimentos que consume?
- ¿En qué afecta si un niño no consume la enzima?
- ¿Cómo te das cuenta si la dosis de ese momento es suficiente? ¿Qué se toma en cuenta? ¿Las enzimas deben ser consumidas de por vida?

## **ANEXO 5**

### Entrevista a experto calificada Licenciada en Enfermería de BPS.

- ¿Cuál es exactamente la función de la licenciada de enfermería en el equipo que trabaja con los casos de fibrosis quística?
- ¿Se educa a la familia en la administración de las enzimas pancreáticas?
- ¿Se le brinda apoyo a las familias que padecen esta patología?
- ¿Se educa a la familia sobre los cuidados integrales del niño? ¿Existen protocolos de cuidados en general?
- ¿Existen protocolos en la administración de las enzimas?
- ¿Cree que los cuidados de enfermería son importantes y reducen la gravedad de la enfermedad?
- ¿Cree que hay suficiente información sobre ésta patología?
- ¿Se realiza un seguimiento a los pacientes en general? ¿Si éstos no concurren a la consulta, se los llama?
- ¿Realizan visitas domiciliarias?
- ¿Cuál es la frecuencia de controles en los niños?

## **ANEXO 6**

### Entrevista y guía de preguntas al secretario de la Asociación Honoraria de lucha contra la Fibrosis Quística en Uruguay

- ¿Cómo está formada la asociación?
- ¿Qué población padece fibrosis quística en el país?
- ¿En qué rango etario se presenta más frecuentemente?
- ¿Cuál es la presentación más frecuente de la enfermedad?
- ¿En recién nacidos que presenten anomalías nutricionales y gastroenterológicas cuales son los tratamientos que se aplican?
- ¿Qué beneficio tienen la enzima pancreática en el crecimiento de los niños portadores de Fibrosis quística?

## **ANEXO 7**

### Entrevista y guía de preguntas a la Familia.

¿Cuándo y cómo se manifestó la enfermedad en el niño?

¿Ha recibido educación sobre la patología y sus tratamientos?

¿Desde cuándo administra enzimas pancreáticas?

¿Cuál es la frecuencia de los controles pediátricos en la actualidad?

¿Cómo ha sido el crecimiento del niño desde que inició el tratamiento?

¿Cómo realiza la dosificación de las enzimas pancreáticas?

¿Qué tipo seguimientos se realiza para valorar su crecimiento y con qué frecuencia?

¿Tiene conocimiento de la existencia de un protocolo de cuidados de enfermería?

## **ANEXO 8**

### Guía de valoración de Enfermería por patrones funcionales de M. Gordon.

Fecha:

Datos filiatorios:

Nombre: \_\_\_\_\_.

Edad: \_\_\_\_\_ Sexo: \_\_\_\_\_ Procedencia: \_\_\_\_\_

Cobertura Médica:

Domicilio: \_\_\_\_\_

Factores ambientales:

Material de la vivienda:

Cantidad de habitaciones:

Dormitorios:

Estado de la vivienda:

Saneamiento:

Luz eléctrica:

Agua potable:

medio de comunicación:

Contaminantes externos:

Antecedentes familiares

Asma: \_\_\_ Afecciones mentales: \_\_\_ Diabetes: \_\_\_\_\_ Cáncer: \_\_\_\_\_ HTA \_\_\_

Alergias: \_\_\_\_\_

Antecedentes personales Cardiopatías: \_\_\_\_\_ Epilepsia: \_\_\_\_\_ Asma: \_\_\_\_\_

Alergias: \_\_\_\_\_ HTA: \_\_\_\_\_ DM: \_\_\_\_\_

Otros: \_\_\_\_\_

Hospitalizaciones/Intervenciones

previas \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Indicaciones médicas:

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Estudios realizados/pendientes:

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

**1. Patrón Percepción-Control de la Salud.**

Aspecto general (Vestido/arreglo personal)

Adecuado: \_\_\_\_\_ Descuidado: \_\_\_\_\_

Sistema de apoyo:

Planificación de los cuidados:

Alergias:

Accidentes frecuentes:

Vacunas:

## 2. Patrón Nutricional-Metabólico.

Peso: \_\_\_\_\_ Talla: \_\_\_\_\_ IMC: \_\_\_\_\_

Hábitos dietéticos:

\_\_\_\_\_

Dependencia en la alimentación:

Apetito. Normal: \_\_\_\_\_ Aumentado: \_\_\_\_\_ Disminuido: \_\_\_\_\_

Perdido: \_\_\_\_\_

Alimentos no tolerados:

\_\_\_\_\_

Náuseas/vómitos (espontáneos/provocados):

\_\_\_\_\_

Alergias alimentarias:

\_\_\_\_\_

Dificultad para tragar (disfagia) Ninguna: \_\_\_\_ Sólidos: \_\_\_\_ Líquidos: \_\_\_\_\_

Ingesta de líquidos, cantidad: tipo:

\_\_\_\_\_

Dieta actual:

Número de comidas al día:

Piezas dentarias completas: \_\_\_\_\_ Incompletas: \_\_\_\_\_ focos sépticos:

\_\_\_\_\_

Piel. Color: Rosada: \_\_\_\_ Pálida: \_\_\_\_ Oscura: \_\_\_\_ Cianótica: \_\_\_\_

Temperatura. Caliente: \_\_\_\_ seca: \_\_\_\_ Fría: \_\_\_\_ Húmeda: \_\_\_\_

Turgencia. Firme: \_\_\_\_ Frágil: \_\_\_\_ Deshidratada: \_\_\_\_ Ictérica: \_\_\_\_

### **3. Patrón de Eliminación.**

Urinaria.

Cantidad: \_\_\_\_\_ Características: \_\_\_\_\_ Frecuencia: \_\_\_\_\_

Disuria: \_\_\_\_ Hematuria: \_\_\_\_ Incontinencia: \_\_\_\_\_ Retención:

\_\_\_\_\_ Nicturia: \_\_\_\_\_ Urgencia miccional: \_\_\_\_\_

Intestinal.

Frecuencia: \_\_\_\_ Características: \_\_\_\_\_

Estreñimiento: \_\_\_\_\_ Diarreas: \_\_\_\_\_ Laxantes: \_\_\_\_\_

Pañal: \_\_\_\_\_

Distensión abdominal: \_\_\_\_\_ Ruidos intestinales: \_\_\_\_\_

Sudoración es Normal: \_\_\_\_\_ Profusa: \_\_\_\_\_ Escasa: \_\_\_\_\_

#### 4. Patrón de Actividad y Ejercicio.

Frecuencia respiratoria: \_\_\_\_\_ Ruidos respiratorios: \_\_\_\_\_

Tos: \_\_\_\_\_ Infecciones respiratorias: \_\_\_\_\_ Broncoespasmos: \_\_\_\_\_

Tiraje intercostal: \_\_\_\_\_ Fatiga: \_\_\_\_\_ Pulsos periféricos: \_\_\_\_\_

Frecuencia cardíaca: \_\_\_\_\_ P/A: \_\_\_\_\_

Aseo: \_\_\_\_\_ Tipo y frecuencia de aseo: \_\_\_\_\_

Deambulación: \_\_\_\_\_ Ayuda que precisa: \_\_\_\_\_

Vestido/arreglado: \_\_\_\_\_ Ayuda que precisa: \_\_\_\_\_

Estado de movilidad.

Marcha. Estable: \_\_\_\_\_ Inestable: \_\_\_\_\_

Movilidad en cama: \_\_\_\_\_

Deambulación: \_\_\_\_\_ Posición que adopta en la deambulación:

\_\_\_\_\_

Lesiones corporales:

\_\_\_\_\_

Actividad recreativa:

---

Rutina/juegos:

Barreras ambientales:

Sedentarismo:

Aburrimiento

## 5. Patrón de reposo y sueño.

Descanso adecuado:

---

Factores que afectan el reposo:

---

Medicación para dormir:

---

Horas de sueño. Diurno: \_\_\_\_ Nocturno: \_\_\_\_\_

Problemas. Se despierta temprano: \_\_\_\_\_ Insomnio: \_\_\_\_\_ Pesadillas:

---

Lugar en donde duerme habitualmente:

Terrores nocturnos:

Presencia de ronquidos:

## 6. Patrón Cognitivo-Perceptual.

Orientación: Espacio: \_\_\_\_\_ Tiempo: \_\_\_\_\_ Persona: \_\_\_\_\_

Domicilio: \_\_\_\_\_ País: \_\_\_\_\_

Fecha de nacimiento: \_\_\_\_\_ Días, mes, año \_\_\_\_\_

Nivel de conciencia:

Conducta. Demandante: \_\_ Inquieto: \_\_ Hipoactivo: \_\_ Cooperador: \_\_

Cuestionador: \_\_\_\_\_ Otro: \_\_\_\_\_

Habla clara: \_\_\_\_\_ Confusa: \_\_\_\_\_ Afásica: \_\_\_\_\_ No verbal: \_\_\_\_\_ Escrita: \_\_\_\_\_

Gestual: \_\_\_\_\_

Alteraciones sensoriales:

Dolor: \_\_\_\_\_ Aparición: \_\_\_\_\_ Tiempo: \_\_\_\_\_ Intensidad: \_\_\_\_\_  
Localización: \_\_\_\_\_ Irradiación: \_\_\_\_\_ Evolución: \_\_\_\_\_

Factores asociados: \_\_\_\_\_

Dificultad para aprender:

Expresión del lenguaje. Cantidad normal: \_\_\_\_\_ Abundante: \_\_\_\_\_ Escaso: \_\_\_\_\_

Tono y modulación, Tranquilo: \_\_\_\_\_ Nervioso: \_\_\_\_\_ Hostil: \_\_\_\_\_

Velocidad. Normal: \_\_\_\_\_ Rápido: \_\_\_\_\_ Lento: \_\_\_\_\_ Paroxístico: \_\_\_\_\_

Volumen. Normal: \_\_\_\_\_ Alto: \_\_\_\_\_ Bajo: \_\_\_\_\_

## 7. Patrón de auto-imagen y auto-concepto.

Percepción de la imagen corporal.

Actitud frente a su cuerpo. Aceptable: \_\_\_\_\_ Rechazo: \_\_\_\_\_ Ira: \_\_\_\_\_

Postura corporal:

Tristeza:

Deterioro de la atención:

## 8. Patrón de Rol-Relaciones.

Nivel de Independencia de la persona.

Física. Total: \_\_\_\_\_ Parcial: \_\_\_\_\_

Psicosocial. Total: \_\_\_\_\_ Parcial: \_\_\_\_\_

Personas con las que convive.

Reacción de la familia a la enfermedad/hospitalización/institución/equipo/

Ansiedad: \_\_\_\_\_ Apoyo: \_\_\_\_\_ Tranquilidad: \_\_\_\_\_ Culpa: \_\_\_\_\_

Desinterés: \_\_\_\_\_

Persona de su entorno más significativa y principal

confidente \_\_\_\_\_

Relación con su hermana:

Relaciones sociales.

Participación en actividades, ocio, tiempo libre \_\_\_\_\_

**9. Patrón de sexualidad.**

Sexo:                      Examen testicular:                      Conductas de riesgo:

**10. Patrón de Afrontamiento-Tolerancia al Estrés.**

Estado de tensión. Ansiedad: \_\_\_\_\_ Controlado: \_\_\_\_\_ Generalizado: \_\_\_\_\_

Temporal: \_\_\_\_\_

Pérdidas / Cambios importantes en este último

año \_\_\_\_\_

Miedos / Fobias: \_\_\_\_\_

**11. Patrón de Creencias y valores.**

Religión. Católica: \_\_\_\_\_ Evangelista: \_\_\_\_\_ Testigo de Jehová: \_\_\_\_\_

Ateo: \_\_\_\_\_ Otra: \_\_\_\_\_

**ANEXO 9**

UNIVERSIDAD DE LA REPÚBLICA  
FACULTAD DE ENFERMERÍA  
CÁTEDRA ESFUNO  
TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN  
2013

**Consentimiento informado para informante calificado**

Montevideo, \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_ /2013

Somos un grupo de estudiantes de Licenciatura de Enfermería, pertenecientes a la Facultad de Enfermería (UdelaR). Actualmente desarrollando el Trabajo Informe Final (TIF), con el propósito de obtener el título académico. Bajo la tutoría de la Prof. Agdo. Lic. Especialista Isabel Silva Quiroga de la cátedra de Adulto y Anciano

Por este medio damos a conocer a ..... que la información que se recabe durante la entrevista tendrá como fin ser analizada en el marco de nuestra tesis “Proceso de atención de enfermería a un niño portador de fibrosis Quística”.

El propósito de esta investigación será sistematizar la gestión de cuidados de un niño con de Fibrosis Quística realizando un Proceso de Atención de Enfermería.

La entrevista se mantendrá anónima y en caso de realizar inferencias indirectas que evidencien su identidad será consultado por las apreciaciones que se realicen. Se le solicitará la autorización debida para ser gravada en audio. Todos los datos que se recaben serán cuidadosamente protegidos cumpliendo con el decreto N° 274/ 010, reglamentada en la Ley N° 18.335 que regula los derechos y obligaciones de pacientes y usuarios de los servicios de salud. La misma será archivada en sistema de almacenaje USB y resguardada bajo nuestra tutela, quedando totalmente prohibida la divulgación de los mismos fuera de los intereses ya mencionados.

Hemos sido debidamente autorizados por la Facultad de Enfermería de la Universidad de la Republica- Uruguay para realizar este estudio y nuestro compromiso expresa respetar este acuerdo de confidencialidad y ética en todos sus términos.

Firma:

Firma de los integrantes de la investigación:

UNIVERSIDAD DE LA REPÚBLICA  
FACULTAD DE ENFERMERÍA  
CÁTEDRA ESFUNO  
TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN  
2013

**Consentimiento informado para la familia**

Montevideo, \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_ /2013

Somos un grupo de estudiantes de Licenciatura de Enfermería, pertenecientes a la Facultad de Enfermería (UdelaR). Actualmente desarrollando el Trabajo Informe Final (TIF), con el propósito de obtener el título académico. Bajo la tutoría de la Prof. Agdo. Lic. Especialista Isabel Silva Quiroga de la cátedra de Adulto y Anciano. Por este medio damos a conocer a..... que la información que se recabe durante la entrevista tendrá como fin ser analizada en el marco de nuestra tesis “Proceso de atención de enfermería a un niño portador de fibrosis Quística”.

El propósito de esta investigación será sistematizar la gestión de cuidados de un niño con de Fibrosis Quística realizando un Proceso de Atención de Enfermería.

La entrevista se mantendrá anónima y se le solicitará la autorización debida para ser gravada en audio. Todos los datos que se recaben serán cuidadosamente protegidos cumpliendo con el decreto N° 274/ 010, reglamentada en la Ley N° 18.335 que regula los derechos y obligaciones de pacientes y usuarios de los servicios de salud. La misma será archivada en sistema de almacenaje USB y resguardada bajo nuestra tutela, quedando totalmente prohibida la divulgación de los mismos fuera de los intereses ya mencionados.

Hemos sido debidamente autorizados por la Facultad de Enfermería de la Universidad de la Republica- Uruguay para realizar este estudio y nuestro compromiso expresa respetar este acuerdo de confidencialidad y ética en todos sus términos.

Firma:

Firma de los integrantes de la investigación.



UNIVERSIDAD  
DE LA REPUBLICA  
URUGUAY

UNIVERSIDAD DE LA REPÚBLICA  
FACULTAD DE ENFERMERÍA  
CÁTEDRA ESFUÑO  
TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN  
2013

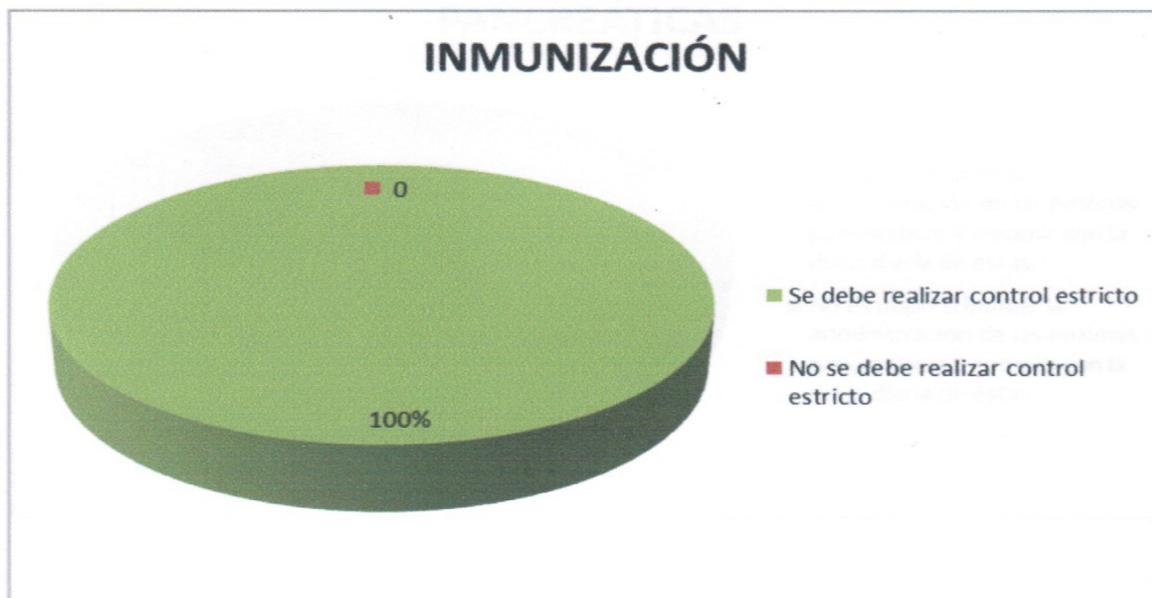


## ANEXO 10

### Gráficas de Variables:

#### VARIABLE: INMUNIZACIÓN

INMUNIZACIÓN		
Categorías	FA	FR%
Se debe realizar control estricto.	3	100%
No se debe realizar control estricto.	0	0
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>100%</b>





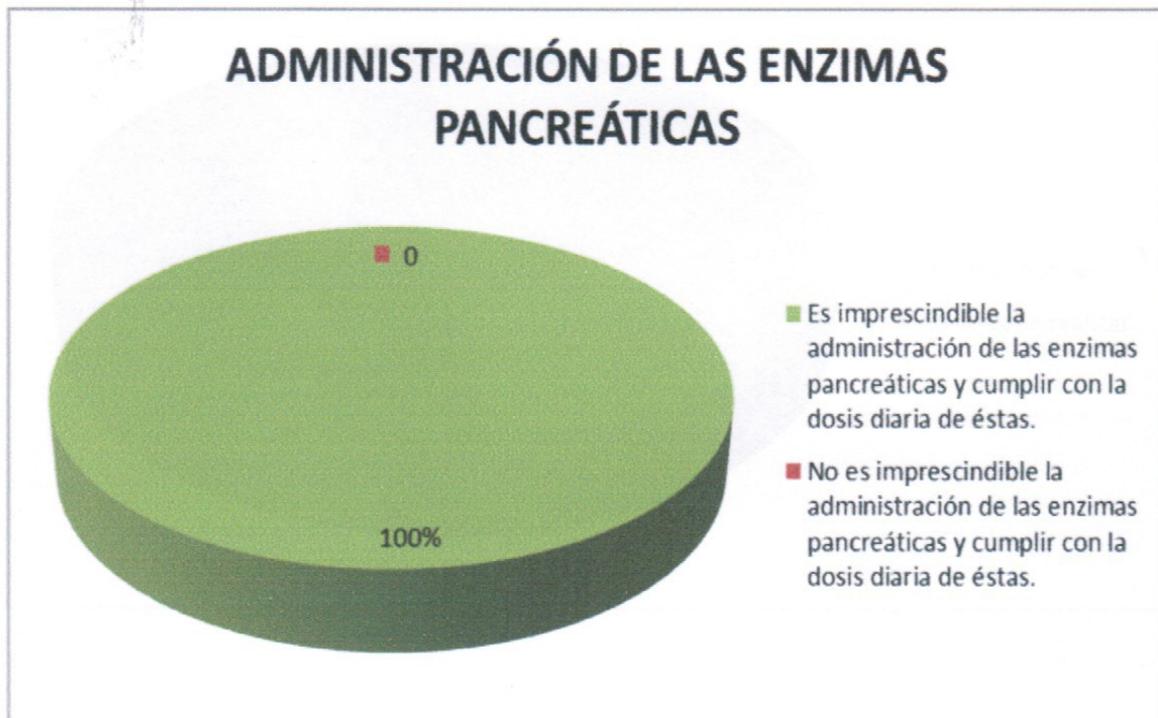
UNIVERSIDAD  
DE LA REPUBLICA  
URUGUAY

UNIVERSIDAD DE LA REPÚBLICA  
FACULTAD DE ENFERMERÍA  
CÁTEDRA ESFUNO  
TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN  
2013



**VARIABLE: ADMINISTRACIÓN DE LAS ENZIMAS PANCREÁTICAS.**

<b>ADMINISTRACIÓN DE LAS ENZIMAS PANCREÁTICAS</b>		
<b>Categorías</b>	<b>FA</b>	<b>FR%</b>
<i>Es imprescindible la administración de las enzimas pancreáticas y cumplir con la dosis diaria de éstas.</i>	3	100%
<i>No es imprescindible la administración de las enzimas pancreáticas y cumplir con la dosis diaria de éstas.</i>	0	0
<b>Total</b>	3	100%





UNIVERSIDAD  
DE LA REPUBLICA  
URUGUAY

UNIVERSIDAD DE LA REPÚBLICA  
FACULTAD DE ENFERMERÍA  
CÁTEDRA ESFUNO  
TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN  
2013



**VARIABLE: FISIOTERAPIA RESPIRATORIA.**

<b>FISIOTERAPIA RESPIRATORIA</b>		
<b>Categorías</b>	<b>FA</b>	<b>FR%</b>
<i>Se debe realizar.</i>	3	100%
<i>No se debe realizar.</i>	0	0
<b>Total</b>	3	100%





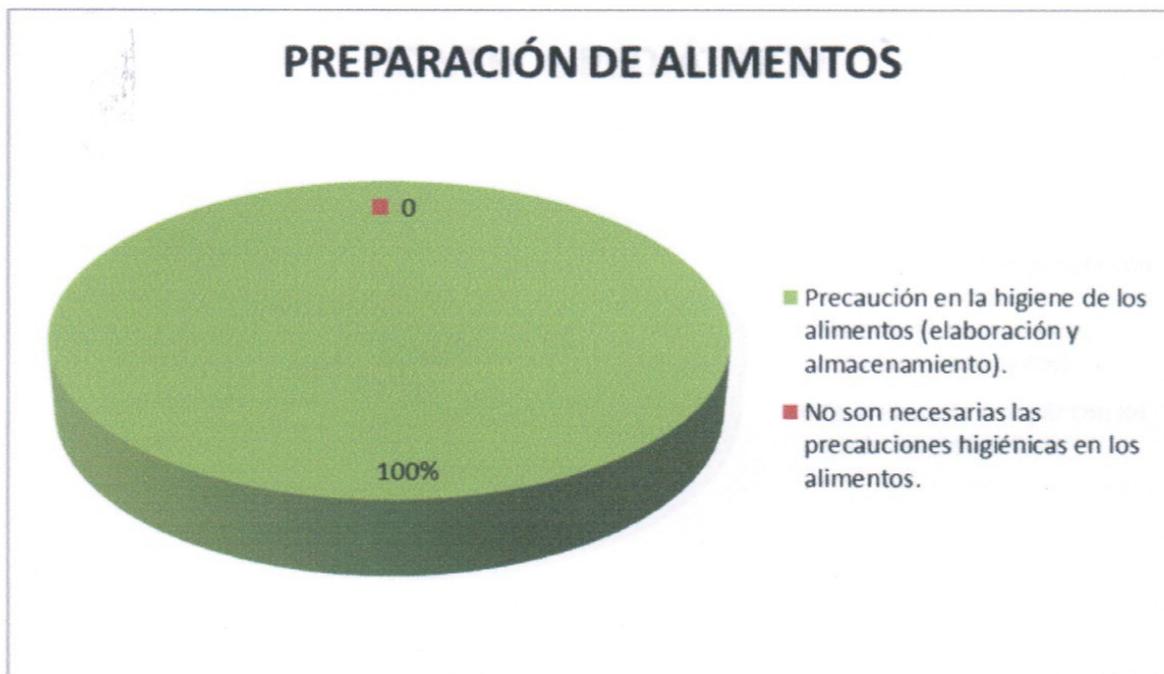
UNIVERSIDAD  
DE LA REPUBLICA  
URUGUAY

UNIVERSIDAD DE LA REPÚBLICA  
FACULTAD DE ENFERMERÍA  
CÁTEDRA ESFUNO  
TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN  
2013



**VARIABLE: PREPARACIÓN DE ALIMENTOS.**

<b>PREPARACIÓN DE ALIMENTOS</b>		
<b>Categorías</b>	<b>FA</b>	<b>FR%</b>
<i>Precaución en la higiene de los alimentos (elaboración y almacenamiento).</i>	3	100%
<i>No son necesarias las precauciones higiénicas en los alimentos.</i>	0	0
<b>Total</b>	3	100%





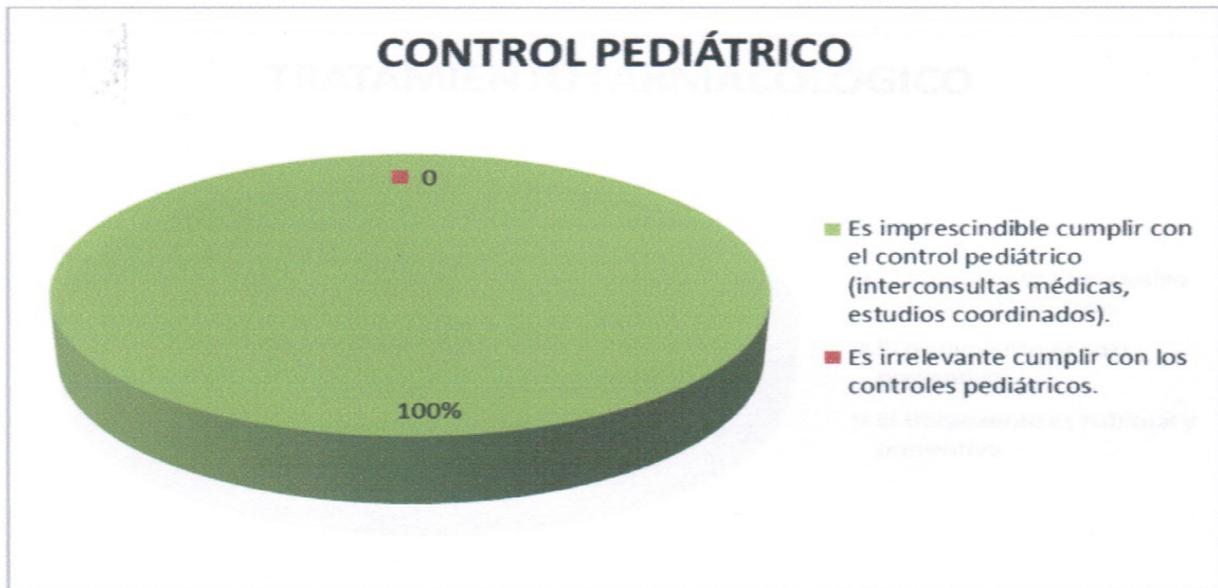
UNIVERSIDAD  
DE LA REPUBLICA  
URUGUAY

UNIVERSIDAD DE LA REPÚBLICA  
FACULTAD DE ENFERMERÍA  
CÁTEDRA ESFUNO  
TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN  
2013



**VARIABLE: CONTROL PEDIÁTRICO.**

<b>CONTROL PEDIÁTRICO</b>		
<b>Categorías</b>	<b>FA</b>	<b>FR%</b>
<i>Es imprescindible cumplir con el control pediátrico (interconsultas médicas, estudios coordinados).</i>	3	100%
<i>Es irrelevante cumplir con los controles pediátricos.</i>	0	0
<b>Total</b>	3	100%





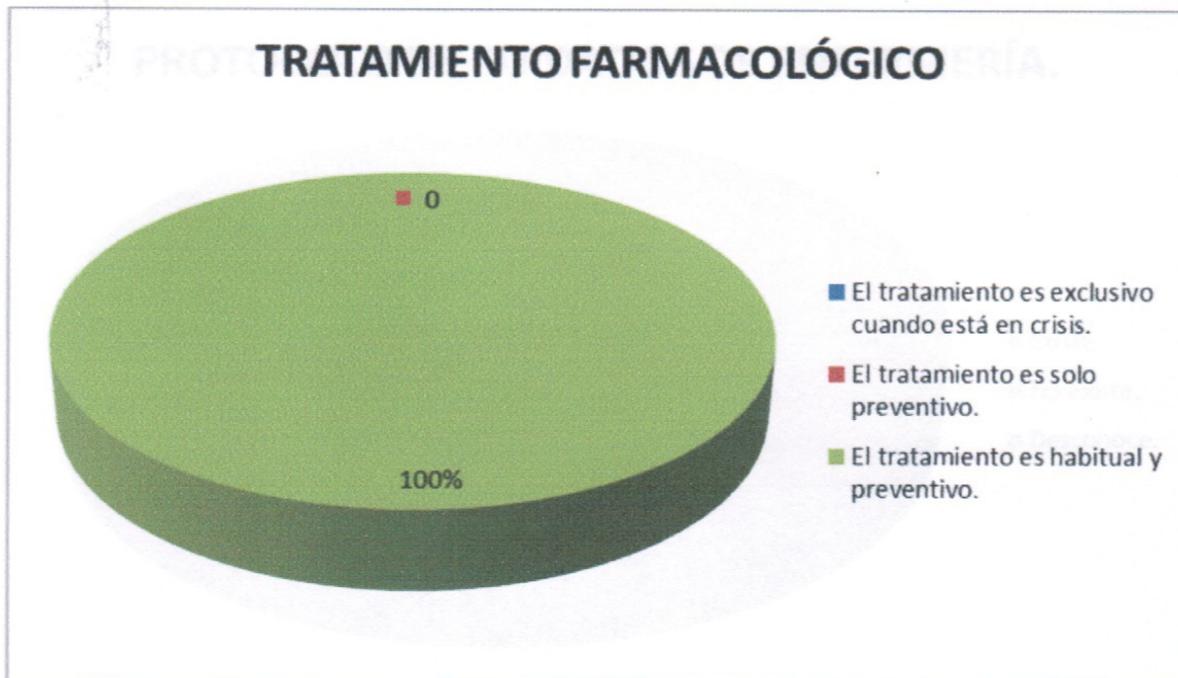
UNIVERSIDAD  
DE LA REPUBLICA  
URUGUAY

UNIVERSIDAD DE LA REPÚBLICA  
FACULTAD DE ENFERMERÍA  
CÁTEDRA ESFUNO  
TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN  
2013



**VARIABLE: TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO.**

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO		
Categorías	FA	FR%
<i>El tratamiento es exclusivo cuando está en crisis.</i>	0	0
<i>El tratamiento es solo preventivo.</i>	0	0
<i>El tratamiento es habitual y preventivo.</i>	3	100%
<b>Total</b>	3	100%





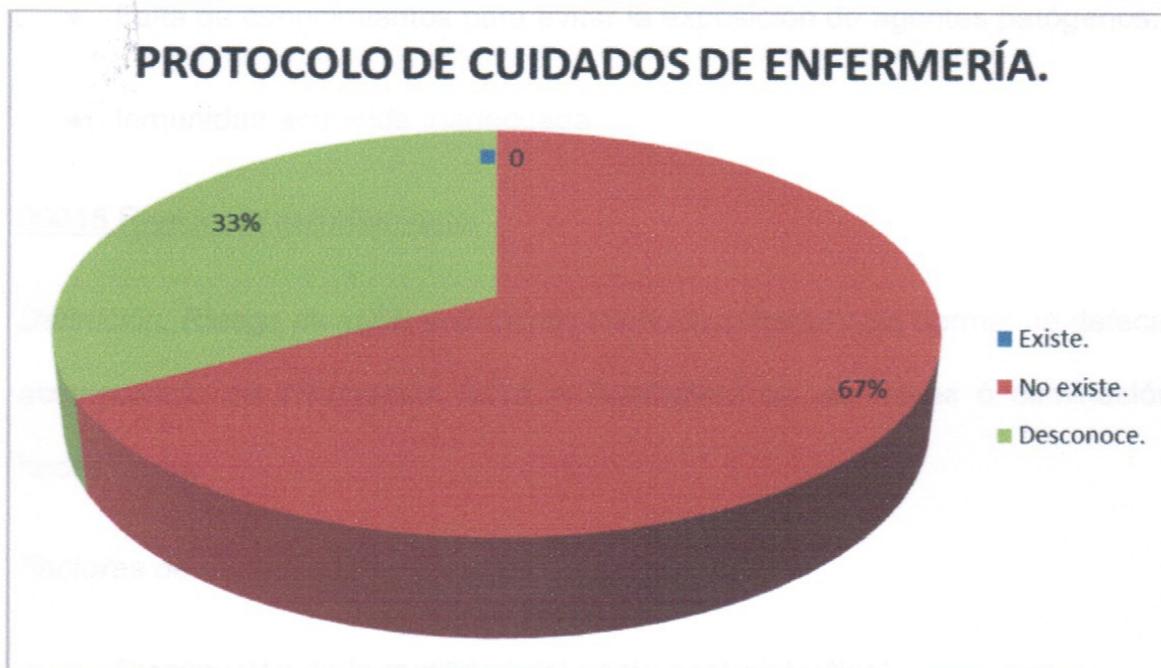
UNIVERSIDAD  
DE LA REPUBLICA  
URUGUAY

UNIVERSIDAD DE LA REPÚBLICA  
FACULTAD DE ENFERMERÍA  
CÁTEDRA ESFUNO  
TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN  
2013



**VARIABLE: PROTOCOLO DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA.**

<b>PROTOCOLO DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA.</b>		
<b>Categorías</b>	<b>FA</b>	<b>FR%</b>
<i>Existe.</i>	0	0
<i>No existe.</i>	2	67%
<i>Desconoce.</i>	1	33%
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>100%</b>



*Definición:* Riesgo de sufrir una disminución de la frecuencia normal de defecación acompañado de eliminación difícil o incompleta de las heces o eliminación de heces duras.

*Factores de riesgo:*

- Disminución de la motilidad del tracto gastrointestinal.
- Aporte insuficiente de fibras.
- Aporte insuficiente de líquidos.
- Exceso de dosis de enzimas pancreáticas.

00060 Interrupción de los procesos familiares:

*Definición:* cambio en las relaciones o en el funcionamiento familiar.

*Características definitorias:* cambios en:

- Las tareas asignadas.
- La efectividad en la realización de las tareas asignadas.
- El soporte mutuo.
- La disponibilidad para las respuestas afectivas y la intimidad.
- La participación en la solución de problemas.
- La participación en la toma de decisiones.
- Los patrones de comunicación.

- La disponibilidad para el apoyo emocional.
- La satisfacción con la familia.
- La expresión de conflictos en la familia.

*Factores relacionados:*

- Cambio de los roles familiares.
- Cambio en el estado de salud de un miembro de la familia.
- Situación de transición o crisis.

00062 Riesgo de cansancio en el desempeño del rol cuidador:

*Definición:* Situación en el que el cuidador es vulnerable a la percepción de dificultad para desempeñar su rol de cuidador de la familia.

*Factores de riesgo:*

- Aislamiento de la familia o del cuidador.
- Falta de descanso y distracción del cuidador.
- Enfermedad grave del receptor de los cuidados.
- Presencia de agentes estresantes situacionales que normalmente afectan a las familias (separación).
- Cuidados numerosos o complejos.

#### 00070 Deterioro de la adaptación:

*Definición:* estado en el que el individuo es incapaz de modificar su estilo de vida o conducta, de manera coherente, en relación con un cambio en su estado de salud.

#### *Características definitorias:*

- Fallo en lograr una sensación óptima de control.

#### *Factores relacionados:*

- Múltiples agentes estresantes.
- Estado emocional intenso.

#### 00074 Afrontamiento familiar comprometido:

*Definición:* Estado en que los familiares u otras personas significativas que habitualmente dan apoyo a la persona enferma responde temporalmente ante un cambio de salud con ayudas insuficientes o conductas inadecuadas para las necesidades de adaptación de la situación.

#### *Características definitorias:*

- La reacción de la persona de referencia demuestra preocupación (temor, culpa, ansiedad) ante la enfermedad incapacidad, o cualquier otra crisis situacional o de desarrollo del cliente.

#### *Factores relacionados:*

- Enfermedad prolongada o incapacidad progresiva que agota la capacidad de proporcionar apoyo al familiar enfermo.
- Crisis situacionales o de desarrollo que puede estar afrontando la persona de referencia.

#### 00082 Manejo efectivo del régimen terapéutico:

*Definición:* Patrón de regulación e integración en la vida cotidiana de la persona sometida a un programa para el tratamiento de una enfermedad y sus secuelas satisfactorio para alcanzar los objetivos específicos de salud pretendidos.

#### *Características definitorias:*

- Elección de actividades de la vida diaria apropiadas para alcanzar los objetivos del tratamiento o del programa de prevención.
- Mantenimiento de los síntomas de enfermedad dentro de los límites esperados.

#### *Factores relacionados:*

- Pendiente de desarrollo.

#### 00084 Conductas generadoras de salud:

*Definición:* situaciones en el que un individuo que goza de salud estable busca activamente la manera de modificar sus hábitos personales o su entorno con el fin de conseguir un mejor u óptimo estado de salud.

*Características definitorias:*

- Referencias verbales u observación de deseo por lograr un estado de bienestar más elevado.
- Referencias verbales u observación de deseo por lograr un mayor control sobre las prácticas para el cuidado de la salud.

00094 Riesgo de intolerancia a la actividad:

*Definición:* estado en el que individuo corre el peligro de que le falte energía física o psíquica suficiente para desarrollar o completar las actividades cotidianas que requiere o desea.

*Factores de riesgo:*

- Problemas circulatorios y/o respiratorios.

00137 Aflicción crónica:

*Definición:* la persona (familiar, cuidador o individuo con una enfermedad o discapacidad crónica) presenta un patrón cíclico, recurrente y potencialmente progresivo de tristeza omnipresente en respuesta a una pérdida continua, en el curso de una enfermedad o discapacidad.

*Características definitorias:*

- Expresión de uno o varios sentimientos siguientes: temor, frustración, culpa, ansiedad, pérdida recurrente.

*Factores relacionados:*

- La persona experimenta uno o más acontecimientos desencadenantes (ejemplo: crisis).
- La persona experimenta una enfermedad crónica.

00158 Disposición para mejorar el afrontamiento:

*Definición:* patrón de esfuerzos cognitivos para manejar las demandas que resulta suficiente para el bienestar y que puede ser reforzado.

*Características definitorias:*

- Busca soporte social.
- Admite tener energía.
- Busca el conocimiento de nuevas estrategias.

00161 Disposición para mejorar los conocimientos:

*Definición:* la presencia o adquisición de información cognitiva sobre el tema específico es suficiente para alcanzar los objetivos relacionados con la salud y puede ser reforzada.

*Características definitorias:*

- Manifiesta interés en el aprendizaje.

- Explica su conocimiento del tema.

000163 Disposición para mejorar la nutrición:

*Definición:* patrón de aporte de nutrientes que resulta suficiente para satisfacer las necesidades metabólicas y puede ser reforzado.

*Características definitorias:*

- Ingesta regulable.
- Aporte adecuado de alimentos.
- Aporte adecuado de líquidos.
- Manifestación de conocimientos sobre elecciones saludables de alimentos y líquidos.
- Seguimiento de un estándar apropiado para los aportes.
- Seguridad en la preparación de alimentos y líquidos.

00186 Disposición para mejorar el estado de inmunización:

*Definición:* patrón de seguimiento de los estándares de inmunización locales, nacionales y o internacionales para prevenir las enfermedades infecciosas que es suficiente para proteger a la persona, familia o comunidad y que puede ser reforzado.

*Características definitorias:*

- Expresa deseos de mejorar el estado de inmunización.

00197 Riesgo de motilidad gastrointestinal disfuncional:

*Definición:* riesgo de aumento, disminución, ineficacia o falta de actividad peristáltica en el sistema gastrointestinal.

*Factores de riesgo:*

- Enfermedad crónica (FQ).

**ANEXO 12**

**VALORACIÓN DEL NIÑO**

**Plan de cuidados**  
**integrales de enfermería**  
**para el niño con Fibrosis**  
**Quística.**

Objetivo:

Sistematizar los cuidados con el propósito de maximizar su efectividad para evitar potenciales complicaciones.

Cuidados:



### Controles pediátricos

- Realizar controles periódicos pediátricos y con los especialistas en Fibrosis Quística en el BPS.
- Estos según protocolo se realizan cada 3 meses, de lo contrario según necesidad.



### Preparación de los alimentos

- Lavado de manos previo.
- Buena higiene de frutas y verduras.
- Control en la fecha de preparación.
- Control del estado de los alimentos.
- Mantener una adecuada asepsia en el lugar de la elaboración y almacenamiento de los alimentos.



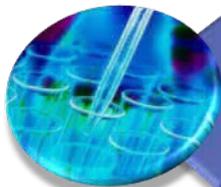
### Alimentación

- Cumplir dieta prescrita.
- Regularizar horarios de ingesta en los alimentos, para mantener la relación dosis de las enzimas pancreáticas con éstos.



#### Administración de fármacos indicados

- Fármaco correcto.
- Dosis correcta.
- Horario y día correcto.
- Fecha de vencimiento.
- Controlar el almacenamiento de los mismos.
- Cumplir con tratamiento médico habitual.



#### Realizar exámenes de rutina

- Exudado faríngeo mensual.
- Van de Kamer según necesidad.
- Funcional respiratorio anual.
- Tomografía computada anual.



#### Inmunización

- Mantener inmunización vigente (según carne de vacunación).
- Synagis o Palibizumab en los primeros 2 años.
- Neumo 23 cada 5 años (también la familia).
- Vacuna antigripal (también la familia).



### Signos y síntomas de alarma

- En lo digestivo: presencia de distensión abdominal, cólicos, aumento en la frecuencia de las deposiciones.
- En lo respiratorio: presencia de abundante moco, tos, fiebre, sibilancias y presencia de apnea.



### Materias fecales

- Control diario de las materias fecales.
- Observar frecuencia de la misma, cantidad, consistencia, color, olor, presencia de grasa.



### Actividades recreativas al aire libre

- Controlar los horarios por temperaturas extremas.



### Suplemento nutricional

- Adecuada administración de las enzimas pancreáticas (dosis indicada por gastroenterólogo), recordando que la vida media de éstas es de una hora.
- **IMPORTANTE** no olvidar su administración previo a la ingesta de alimentos.
- Aporte de suplementos vitamínicos y minerales (según indicación médica).



### Fisioterapia respiratoria

- Fisioterapia respiratoria clásica.
- Técnica de higiene canalicular (posicionamiento; vibración; percusión si fuera necesario; bloqueo de la caja torácica; estimulación de la tos; eliminación de secreciones)
- Drenaje postural: ciclo activo de la respiración; ejercicios respiratorios y de miembros: incentivar el deporte.
- Correcto manejo de nebulizadores e inhaladores.

## BIBLIOGRAFÍA

- Akik A, Aznarez A, Brea S, Caballero G, Cabeza E, Capano A. Protocolo de atención para pacientes portadores de Fibrosis Quística. Montevideo, Uruguay; 2006.
- Federación Española contra la Fibrosis Quística. Libro blanco de Atención a la Fibrosis Quística. España.
- Asociación Honoraria de Fibrosis Quística del Uruguay. Montevideo: AHFQU, 2009. [citado 01 - 2012]. Disponible en: <http://www.fqdeluruguay.org>
- Medlineplus. EEUU: Biblioteca Nacional de Medicina de EEUU. Institutos Nacionales de la Salud. [act. 17 de junio 2013; citado 01–2012/ 07-2013]. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/cysticfibrosis.html>  
<http://www.cff.org/UploadedFiles/LivingWithCF/Espanol/16-Nutricion-El-Reemplazo-de-las-Enzimas-Pancreaticas-Para-las-Personas-con-Fibrosis-Quistica.pdf>