



**ESCUELA
DE ENFERMERÍA
Y FISIOTERAPIA**



SAN JUAN DE DIOS

Trabajo Fin de Grado

Título:

***Evolución de la fibrosis quística y
afrontamiento psicológico de la
enfermedad***

Alumno: Sara de la Fuente Mesa

Director: Calixto Plumed Moreno

Madrid, mayo de 2022

Índice

Resumen.....	4
Abstract	4
Presentación.....	5
Estado de la cuestión.....	6
1. Fundamentación.....	6
1.1. Introducción	6
1.2. Definición.....	6
1.3. Epidemiología	7
1.4. Herencia genética.....	9
1.5. Fisiopatología	10
1.6. Principales manifestaciones clínicas:	11
1.7. Diagnóstico.....	12
1.8. Tratamiento.....	13
1.9. Calidad de vida y patologías asociadas a la enfermedad	14
1.10. Definición de depresión	15
1.11. Definición de ansiedad	16
1.12. Afrontamiento psicológico de la fibrosis quística	16
2. Justificación	18
Estudio de caso.....	19
1. Objetivos	19
1.1. Objetivo general	19
1.2. Objetivos específicos.....	19
2. Presentación del caso.....	19
2.1. Anamnesis	19
2.2. Antecedentes personales.....	19
2.3. Antecedentes familiares.....	20
2.4. Exploración física.....	20

2.5. Valoración de enfermería.....	20
3. Instrumentos de valoración	22
4. Desarrollo	24
5. Resultados	32
6. Conclusiones.....	32
Bibliografía.....	34
Anexos	37
ANEXO 1: Generalidades sobre la fibrosis quística	38
ANEXO 2: Tratamiento de la fibrosis quística.....	39
ANEXO 3: Autorización de acceso a las historias clínicas.....	40
ANEXO 4: Cuestionario de la fibrosis quística revisado	41
ANEXO 5: Cuestionario de salud del paciente (PHQ-9).....	46
ANEXO 6: Escala de Trastorno de Ansiedad Generalizada (GAD-7)	47

Resumen

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria crónica. Debido al gran progreso en las investigaciones de los últimos años, ha pasado de ser una enfermedad infantojuvenil a una enfermedad de adultos.

El objetivo principal de este estudio es conocer la fibrosis quística con mayor profundidad, descubrir los principales diagnósticos de enfermería y evidenciar la importancia de proporcionar intervenciones a nivel integral, con la participación de un equipo multidisciplinar para conseguir un buen manejo de la enfermedad.

Se ha realizado un estudio de caso de un paciente de 18 años con un afrontamiento ineficaz de la enfermedad, empleando la taxonomía NANDA, NIC y NOC para definir los diagnósticos, objetivos e intervenciones enfermeros.

Este proyecto fomenta la detección precoz de patologías como la depresión y la ansiedad en las consultas rutinarias de enfermería, estableciendo una relación de confianza y pudiendo mejorar así su pronóstico y calidad de vida.

Palabras clave: Fibrosis quística, Depresión, Ansiedad, Calidad de vida.

Abstract

Cystic fibrosis is a chronic hereditary disease. Due to the great progress in research in recent years, it has moved from being a childhood disease to an adult one.

The main objective of this study is to understand cystic fibrosis in greater depth, to discover the main nursing diagnoses, and to highlight the importance of providing comprehensive interventions using a multidisciplinary team to achieve proper management of the disease.

A case study of an 18-year-old patient suffering from cystic fibrosis with ineffective coping has been carried out, using the NANDA, NIC, and NOC taxonomy to define nursing diagnoses, objectives, and interventions.

This project aims to promote the early detection of pathologies, such as depression and anxiety, in routine nursing consultations, as well as to establish a relationship of trust in hopes of improving patients' prognosis and quality of life.

Keywords: Cystic fibrosis, Depression, Anxiety, Quality of life.

Presentación

La elección del tema en este caso ha estado motivada por la película *Five Feet Apart* que trata de dos jóvenes adolescentes que padecían fibrosis quística. El descubrimiento de esta enfermedad no sólo escrita sobre el papel como una más entre otras muchas, sino en la gran pantalla mostrando la realidad de muchos jóvenes con fibrosis y de todas las dificultades que conlleva padecerla, es realmente importante y genera un gran impacto. Todo eso hace replantearse cosas tan básicas y a la vez tan difíciles como qué prioridades se tienen en la vida o cómo emplear el tiempo de la mejor forma para no arrepentirse de nada cuando todo acabe.

En una situación límite como es una situación de enfermedad aprendes a valorar las pequeñas cosas. En este sentido la enfermería tiene mucho que decir y mucho que aportar ya que pequeños detalles, una simple sonrisa, un gesto amable, una caricia o una mirada cómplice, pueden hacer que el día de los pacientes cambie de forma radical.

Además, en lo referido a los cuidados de enfermería de la fibrosis quística, son fundamentales, aportan gran alivio de los síntomas de los pacientes y mejoran su calidad de vida de forma muy notable con todas las intervenciones físicas, farmacológicas, nutricionales, psíquicas y emocionales que realizan estos profesionales de la salud.

A raíz de la pandemia del COVID-19 la sociedad ha normalizado e interiorizado medidas como el uso de la mascarilla o la distancia interpersonal de seguridad. Pero al principio, fue muy complicado para toda la sociedad en general adoptar estas medidas. Una de las muchas recomendaciones para a los pacientes con fibrosis quística es que no estén cerca de otros enfermos con fibrosis para evitar la intrusión de nuevas bacterias que su sistema inmunitario no podrá combatir. Es realmente complicado no poder tener un trato cercano con personas que están pasando por la misma situación.

Este trabajo contribuirá a una ampliación de conocimientos sobre esta enfermedad y sobre los cuidados que debemos prestar a este tipo de pacientes.

Gracias a mi familia por aguantarme en mis peores momentos y por apoyarme en todo lo que hago, a Diana por darme ese empujón cuando estaba tan perdida y por último, gracias a mi tutor por la paciencia infinita que ha tenido conmigo.

Estado de la cuestión

1. Fundamentación

Para la realización del presente trabajo de fin de grado, se ha llevado a cabo una profunda búsqueda bibliográfica en múltiples bases de datos. Estas bases de datos principalmente han sido: Pubmed, Medline, Cinahl, Dialnet, EBSCO y Scielo.

En su mayoría se han buscado referencias bibliográficas publicadas en los 5 últimos años, aunque en menor medida también se ha usado bibliografía publicada entre 2012 y 2017, sobre todo para la definición de conceptos.

Principalmente se ha consultado y se han incluido artículos en inglés y español.

1.1. Introducción

Desde la Antigüedad los niños han padecido fibrosis quística (FQ), incluso en la Edad Media llegaron a pensar que estaban malditos, su piel salada era un signo de enfermedad sin causa ni cura (1). Por el contrario, ahora se sabe mucho acerca de esta enfermedad.

Se definirá la enfermedad, se estudiará la epidemiología y se explicará la fisiopatología y la herencia genética de una forma sencilla para poder entender la enfermedad y qué manifestaciones clínicas se verán en este tipo de pacientes, es decir, a qué órganos y sistemas afecta y en qué medida. Además, se verán las diferentes formas de diagnóstico que se pueden dar, el tratamiento habitual para esta patología. Este tipo de pacientes precisa unos cuidados específicos diarios como fisioterapia respiratoria y terapia nebulizada. Todo esto hace que dos de las patologías más frecuentes que presentan estos pacientes, sean la depresión y la ansiedad. Desde enfermería se debe intentar fomentar que haya una adherencia al tratamiento y realizar intervenciones tanto a nivel fisiopatológico como a nivel psicológico. El abordaje integral del paciente con fibrosis es fundamental.

1.2. Definición

La FQ es una enfermedad monogénica producida por alteraciones en la secuencia de ADN de un solo gen, concretamente está causada por la aparición de mutaciones en el gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR). Es una enfermedad potencialmente mortal, aunque dependerá de la clase y del estado del sistema respiratorio, además de ser multiorgánica y autosómica recesiva (2,3).

Las mutaciones del gen CFTR, hallado en el brazo largo del cromosoma 7, afectan a la función de la proteína CFTR ocasionando que las glándulas secretoras de moco elaboren un producto muy denso, viscoso y adherente, consecuentemente su movilización y evacuación se vuelve mucho más complicada (4).

La secreción de mucina aumenta considerablemente por la formación de placas y tapones de moco endobronquial, convirtiéndose éstos en los focos principales de infecciones, inflamación y obstrucción de flujo aéreo, haciendo que se desarrollen de manera precoz enfermedades de las vías respiratorias y posteriormente bronquiectasias (5).

Las manifestaciones clínicas más frecuentes y con mayor importancia de la FQ se dan en el aparato respiratorio, en el sistema digestivo, en los conductos deferentes y en las glándulas sudoríparas. Siendo muy común la aparición de los síndromes íleo meconial y diarreico crónico. También se dan otras en menor medida como la disfunción hepática (4,6).

De forma oficial, se habló de FQ a la comunidad médica mundial por primera vez en 1949, desde entonces ha habido grandes avances en la enfermedad y la esperanza de vida de estos enfermos ha aumentado considerablemente, ha pasado de ser una enfermedad infantil a una enfermedad de jóvenes adultos (6,7).

El manejo de esta enfermedad a nivel fisiopatológico se puede simplificar en mantener las vías aéreas libres de secreciones y de infecciones y en preservar un estado nutricional óptimo del paciente (3).

La causa más común de muerte en estos pacientes es la enfermedad pulmonar en etapa terminal (1).

1.3. Epidemiología

La FQ afecta con mayor prevalencia a las personas del norte de Europa y a la población caucásica en general, pero esto no quiere decir que no esté presente en el resto del mundo. Actualmente, en todo el mundo existen entre 70.000 y 100.000 pacientes con FQ y cada año se diagnostican alrededor de 1000 casos nuevos. Siendo este diagnóstico en el 75% de los casos antes de los 2 años de vida (7).

La incidencia de la enfermedad en España varía entre 1 caso cada 3000 nacidos vivos y 1 caso cada 5.000 nacimientos, y se calcula que 1 de cada 35 habitantes son portadores sanos de la enfermedad (4,8).

Según los últimos datos recogidos por el registro de pacientes de la Asociación Europea de Fibrosis Quística (ECFSPR) con una muestra de 50.902 pacientes con FQ repartidos en 38 países, se han obtenido los siguientes datos:

Considerando niños a los menores de 18 años, la proporción de pacientes con FQ entre niños y adultos es muy similar, perteneciendo un 48.6% a niños y un 52.4% a adultos. En España tiene unos porcentajes prácticamente idénticos concretamente 46.26% niños y 53.74% adultos (Gráfico 1) (9).

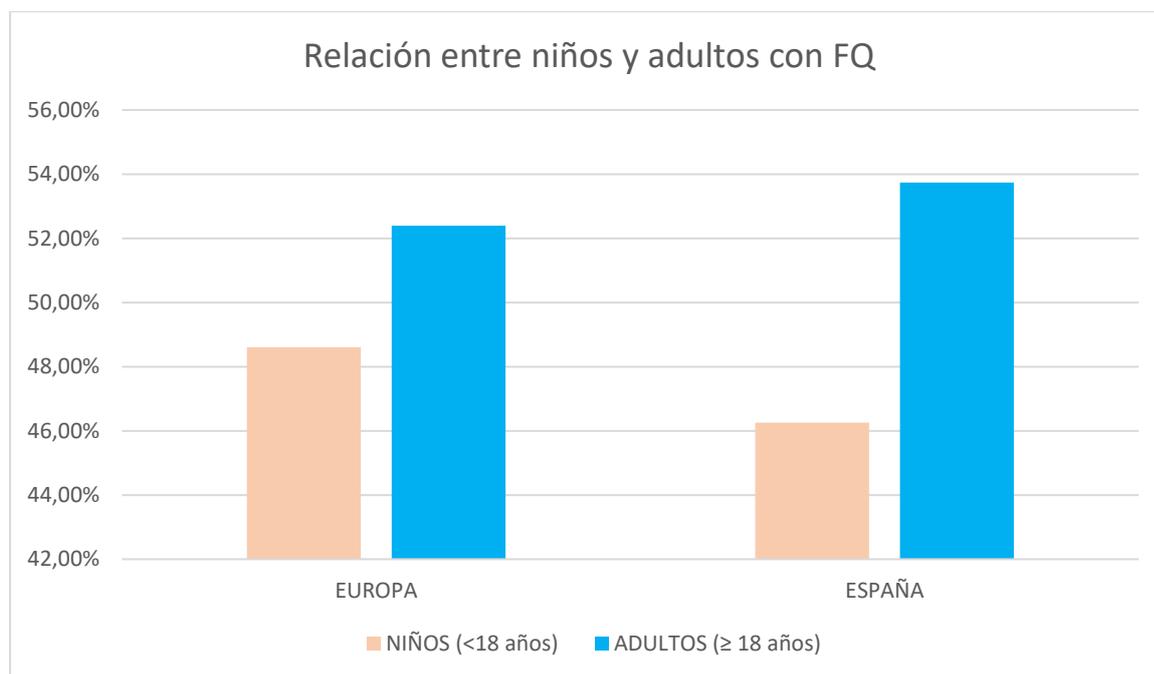


Gráfico 1. Relación entre porcentaje de niños y adultos con FQ. Fuente: elaboración propia, basado en (9).

Se puede ver claramente el avance de la enfermedad, pasando en las últimas décadas de ser una enfermedad que afectaba en su gran mayoría a la población infantil, a una enfermedad de adultos compleja y multisistémica (6).

Es importante saber que actualmente la media de edad de supervivencia es 51.7 años, estando estrechamente relacionados los factores socioeconómicos con la mortalidad de la enfermedad y que la incidencia de la FQ es ligeramente mayor en hombres que en mujeres (9,10).

1.4. Herencia genética

La FQ es una enfermedad causada por un defecto genético y tiene un patrón de herencia autosómico recesivo (1).

Para que una persona tenga FQ debe heredar dos copias del gen CFTR con mutaciones, es decir debe tener mutaciones en ambos alelos, una de cada padre. En caso de que las mutaciones fueran iguales, serían homocigotos y si fueran distintas serían heterocigotos. Es decir, los padres o bien tienen la enfermedad o bien son portadores de esta (11,12).

En una pareja en la que tanto la madre como el padre son portadores de la enfermedad, hay un 25% de probabilidad de que su hijo padezca FQ, un 50% de posibilidades de que sea portador de la enfermedad y un 25% de probabilidad de que ni la padezca, ni sea portador (Figura 1).

En el caso de que uno de los miembros de la pareja tenga FQ y el otro miembro sea portador, hay un 50% de posibilidades de que su hijo tenga FQ y otro 50% de posibilidades de que su hijo sea portador de la enfermedad (12).

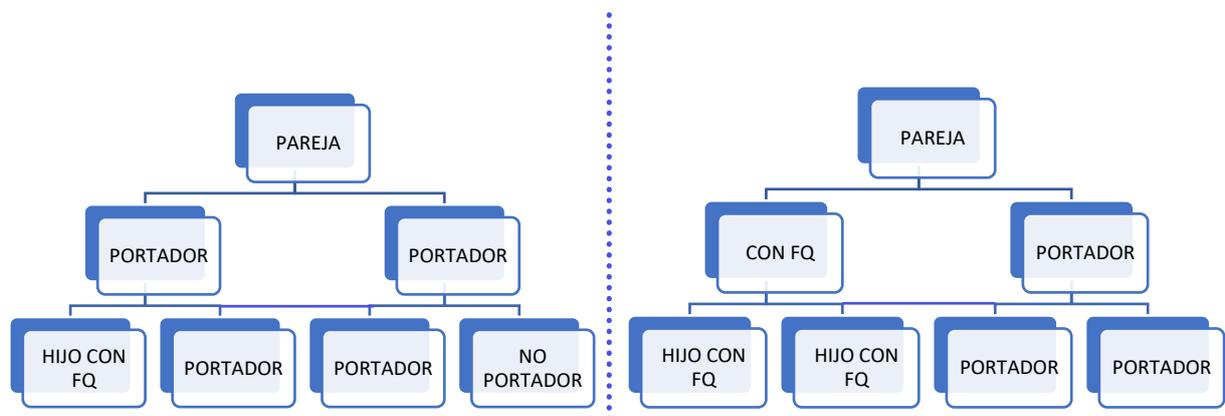


Figura 1. Herencia genética de la FQ con dos padres portadores y con un padre con FQ y otro portador. Fuente: elaboración propia, basado en (12).

1.5. Fisiopatología

Desde el descubrimiento del gen CFTR en 1989, se pudo describir la función y estructura de la proteína CFTR y se han podido observar más de 2000 variantes del gen. Para entender la fisiopatología es importante conocer que la proteína CFTR actúa como un canal iónico transportando cloro y bicarbonato a través de las membranas celulares (13).

Como resultado de las mutaciones del gen CFTR, se produce un defecto en el transporte de electrolitos que afecta a la función secretora. Provocando una disminución de la secreción de cloruro que conlleva una reabsorción de sodio al espacio celular, que a su vez supone una mayor reabsorción de agua. De esta forma se vuelven las secreciones más espesas y viscosas y provocan taponamientos mucosos (1).

Se pueden distinguir diferentes clases de mutaciones del gen CFTR, concretamente siete. En función de la variante que tenga el paciente, desarrollará unos síntomas y una severidad de la enfermedad diferente (Tabla 1).

VARIANTES DEL GEN CFTR	IMPACTO EN LA PROTEÍNA
CLASE I	Defecto en la síntesis de la proteína CFTR
CLASE II	Se dan problemas en el plegamiento de la proteína CFTR
CLASE III	Defecto de activación y regulación alterada del canal CFTR, reduciéndose así la respuesta de la proteína
CLASE IV	Se produce una disminución en la conductancia del canal
CLASE V	Reducción de los niveles de proteínas normales y funcionales CFTR
CLASE VI	Se genera inestabilidad de la proteína en la superficie apical de las células epiteliales
CLASE VII	En esta clase se agrupan diferentes variantes irreversibles producidas por grandes deleciones que provocan una pérdida completa de ARNm

Tabla 1. Diferentes clases de mutaciones del gen CFTR y su impacto en la proteína. Fuente: elaboración propia, basado en (13).

Son otros genes, los llamados genes modificadores los que determinan la gravedad del cuadro clínico de la FQ (11).

1.6. Principales manifestaciones clínicas:

Los órganos y sistemas afectados son los pulmones, el páncreas, las glándulas sudoríparas, tracto gastrointestinal, sistema hepático y biliar, senos paranasales y conductos deferentes (1,6).

Aunque se ha visto que afecta a diversos órganos y sistemas, a nivel respiratorio se dan las manifestaciones clínicas más graves. El hecho de que haya secreciones tan espesas y deshidratadas favorece la colonización bacteriana crónica asociada a una respuesta inflamatoria crónica. Debido a este cuadro, también es común la aparición de bronquiectasias, que darán lugar posteriormente a hipertensión arterial pulmonar y cor pulmonale (6,11).

El deterioro de la función pancreática da lugar a una insuficiencia pancreática exocrina. El 85% de los bebés con FQ presentan esta complicación al nacer, causando malabsorción y mala digestión que se manifiesta en forma de diarrea, flatulencias, dolor abdominal y esteatorrea, que es la presencia de grasas en heces (14).

La acumulación de meconio en la porción intestinal distal posiblemente dada por la insuficiencia enzimática temprana, provoca que el 20% de los recién nacidos con esta enfermedad, además presenten íleo meconial (11).

La insuficiencia pancreática puede dar lugar a desnutrición y déficit de vitaminas A, D, E, K. Además, en estados avanzados, el tejido del páncreas se vuelve más adiposo y fibroso (11).

La diabetes mellitus relacionada con la fibrosis quística (DRFQ) es otra forma de diabetes, diferente a la tipo I y tipo II. Es muy común que la desarrollen personas con FQ concretamente un 19% de los adolescentes y entre un 40-50% de los adultos. Está asociada con un aumento de morbilidad y mortalidad de estos pacientes. Es importante saber que estos pacientes no deben restringir carbohidratos como en la diabetes tipo II y que deben seguir con las dietas recomendadas para la FQ con aumento de calorías, sal y grasas. Para esta patología la terapia con insulina es el único tratamiento recomendado (15,16).

Para diagnosticar la DRFQ se puede hacer mediante la hemoglobina glicada, la glucemia plasmática en ayunas o la prueba de tolerancia oral a la glucosa de 2 horas (17).

Una de las manifestaciones clínicas más frecuentes en la FQ es el aumento de la concentración en el sudor de los iones cloro, sodio y potasio secretados por las glándulas sudoríparas, pudiendo dar lugar a la deshidratación y alcalosis hipoclorémica e hiponatrémica en caso de sudor excesivo, vómitos o diarrea (11).

El hígado es otro de los órganos afectados por la FQ en un 25% de los casos, pero el porcentaje de pacientes que llegan a desarrollar cirrosis biliar es de 2 a 15% (11).

La salud sexual reproductiva, es un tema importante a tratar en los pacientes con FQ, aproximadamente el 98% de los varones con FQ presentan infertilidad a causa de la azoospermia obstructiva. Además, son muchos los factores asociados con esta enfermedad los que contribuyen a una deficiencia de testosterona, como la prevalencia del hipogonadismo en estos pacientes, afectando a la masa muscular, densidad ósea, pérdida de energía, alteración del estado de ánimo y consecuentemente a su calidad de vida (18,19).

1.7. Diagnóstico

Poder diagnosticar esta enfermedad antes de conocer el cribado neonatal, era muy complicado, muchos niños ya presentaban una desnutrición irreversible o bien una enfermedad pulmonar cuando les diagnosticaban FQ, otros entre un 5 y 10% murieron sin ser diagnosticados (20).

Entonces se descubrió en Nueva Zelanda que si en la recolección de muestras de sangre seca, los niveles de tripsinógeno inmunorreactivo eran elevados, esa persona tenía mayor riesgo de padecer FQ (20).

Las formas principales de diagnóstico de la FQ son el desarrollo de pruebas prenatales o natales, la realización del test del sudor y de un estudio genético. Además, se debe tener en cuenta los signos de sospecha clínica.

En la mayoría de países desarrollados está implantado el cribado neonatal que es la prueba del talón, se debe realizar en las primeras 48 horas de vida. (21,22).

Para poder realizar el diagnóstico de la FQ, se debe presentar al menos una:

- Sintomatología o signos compatibles con esta enfermedad.
- Antecedentes familiares de FQ en hermanos o primos.
- Una prueba de cribado neonatal positiva (23).

Pero es la determinación del cloruro en sudor, mediante la prueba del sudor (Tabla 2), la herramienta fundamental para confirmar el diagnóstico de FQ, se debe realizar a partir del primer mes de vida para la obtención de resultados fiables (24,25).

TEST DEL SUDOR – FASES	DEFINICIÓN
Estimulación del sudor	Se realiza mediante la iontoforesis de pilocarpina, estimulando el sudor de forma local, normalmente en el antebrazo. Esta fase dura 5 minutos.
Recogida de la muestra	Se coloca un disco sobre la zona previamente estimulada. En su interior hay un microtúbulo con colorante para visualizar el volumen obtenido. La recogida no debe durar más de 30 minutos. La muestra debe ser mayor de 15 µl.
Análisis de la colección	Se observa la concentración de NaCl en sudor (conductividad) y el valor del cloro (clorimetría), que es el determinante para diagnosticar FQ.
Interpretación bioquímica de resultados	<p>CLORO: sensibilidad y especificidad cercana al 100%</p> <ul style="list-style-type: none"> - > 60 mmol/L → test positivo, FQ confirmada - 40 a 60 mmol/L → test dudoso - < 40 mmol/l → test negativo <p>SODIO: la sensibilidad y especificidad de los valores del sodio es mucho menor</p> <ul style="list-style-type: none"> - > 60 mmol/L → FQ confirmada

Tabla 2. Definición y fases del test del sudor. Fuente: elaboración propia, basado en (24,25).

Los pacientes con FQ presentan una alta concentración de sal en su sudor, esto permite llegar al diagnóstico mediante su análisis, realizando el test del sudor a través de la conductividad y la clorimetría, aunque se pueden obtener tanto falsos positivos como falsos negativos (25,26).

1.8. Tratamiento

El tratamiento de la FQ tiene 4 pilares fundamentales que son la antibioterapia, la fisioterapia respiratoria, la nutrición adecuada y el ejercicio físico (Tabla 3) (27).

ANTIBIOTERAPIA	Tratar infecciones e inflamación respiratoria
FISIOTERAPIA RESPIRATORIA	Eliminar acumulación de secreciones y mantener un buen funcionamiento pulmonar
NUTRICIÓN ADECUADA	Tomar suplementos de enzimas pancreáticas (en caso de ser necesario) para una adecuada absorción de vitaminas y grasas
EJERCICIO FÍSICO	Para conseguir mantener una buena condición física y psíquica

Tabla 3. Tratamiento de la FQ. Fuente: elaboración propia, basado en (27).

El diagnóstico precoz de la enfermedad y el tratamiento optimizado, mejoran los síntomas, minimizan las complicaciones, prolongan la vida de las personas con FQ y mejoran su calidad de vida (28,29) .

En el caso de que el paciente presentase íleo meconial u obstrucción del intestino delgado, se corregiría mediante tratamiento quirúrgico. En caso de detectarse cirrosis biliar en estado terminal, se sugiere un trasplante hepático.

Para los pacientes que llegan a desarrollar una enfermedad respiratoria terminal y cor-pulmonale, se recomienda el trasplante pulmonar, aumentando su calidad de vida de forma considerable. Aunque se debe tener en cuenta la dificultad a la hora de encontrar donantes y las complicaciones derivadas del mismo, como infecciones, bronquiolitis o insuficiencia respiratoria. Estas complicaciones añadidas al estado de inmunosupresión del paciente después de ser trasplantado están asociadas a una alta tasa de mortalidad (11).

En los últimos años han aparecido nuevas formas de tratamiento de la enfermedad, como los moduladores de la proteína CFTR. Lo que hacen es tratar la causa subyacente de la FQ y no los síntomas o manifestaciones clínicas, consiguiendo así disminuir el deterioro que produce la enfermedad. Algunos de los que tenemos en España financiados por el SNS son Kalydeco, Orkambi, Symkevi y el Kaftrio, aprobado el pasado mes de noviembre (29).

1.9. Calidad de vida y patologías asociadas a la enfermedad

Aunque la esperanza de vida haya aumentado y se hayan producido mejoras en la salud de las personas que padecen FQ, sigue siendo una enfermedad que limita la calidad de vida de los pacientes y que requiere implicación y gran carga asistencial y de atención tanto por parte de los propios pacientes como por parte de sus familias (30).

Además, a medida que aumenta la mediana de edad de pacientes con FQ, las complicaciones de la enfermedad se vuelven cada vez más comunes (30).

Las personas con FQ son más susceptibles a presentar infecciones, por la irregularidad en la composición, volumen y acidez del líquido que cubre sus vías respiratorias, cambios en la anatomía y en la funcionalidad de la glándula submucosa o defectos en la limpieza del sistema mucociliar (13).

De ahí la importancia de realizar terapias nebulizadas diarias para la eliminación mucociliar como para el manejo de infecciones crónicas, además es importante realizar una buena higiene del nebulizador tras cada uso (31).

La carga de tratamiento diaria repercute en la calidad de vida tanto de los adolescentes como de los adultos. Aunque no solo eso, también la vitalidad, la percepción de su salud o el funcionamiento físico entre otras cosas es lo que más influye de manera negativa en su calidad de vida (32).

Las revisiones sistemáticas indican que los pacientes con enfermedades crónicas como es la FQ, debido al proceso de enfermedad y al impacto que genera la misma en la calidad de vida de los pacientes, presentan de forma global, mayor riesgo de padecer trastornos psiquiátricos y una alta prevalencia de síntomas elevados de depresión y ansiedad. Estos síntomas, a su vez, están asociados con una calidad de vida disminuida. Por lo tanto, es recomendable una vigilancia continua, la detección periódica de ambas patologías y ofrecer a las personas con FQ técnicas de prevención adecuadas (33,34).

Se debe evaluar la calidad de vida del paciente de forma anual mediante cuestionarios como Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R), en el caso de los niños también lo pueden rellenar los padres, cuidadores o responsables. Además de ser recomendable una valoración psicológica para detectar posibles problemas a nivel familiar, social o escolar (35).

Se ha determinado que las variables de salud mental, depresión y ansiedad, están fuertemente asociadas con la calidad de vida relacionada con la salud, en ocasiones incluso más que las variables físicas y es por eso por lo que se destaca la importancia de la detección precoz y el tratamiento de estos síntomas (36).

1.10. Definición de depresión

La depresión es una condición compleja en la que se vivencia una pérdida que añade a la tristeza, la falta de energía, de vitalidad y de salida. Es habitual sentir que no hay solución y el tener que conformarse con un hecho vital. Puede originarse por la desaparición de un ser querido, aunque también es común su aparición ante otras pérdidas, como la pérdida de la salud. Por eso es tan habitual la asociación entre depresión y enfermedad somática (37).

Es uno de los trastornos mentales más prevalentes, a la vez que tratable. En ocasiones no se da un estado de ánimo depresivo, esto ocurre en las depresiones enmascaradas. Generalmente se acompaña de trastornos vegetativos y de alteraciones en los ritmos vitales como el insomnio, la anorexia, falta de concentración u oscilaciones circadianas (37,38).

Actualmente la tradicional distinción entre condición biológica y psicosocial está desapareciendo, además se ha producido un cambio de paradigma en cuanto al tratamiento

del trastorno depresivo. Siendo la psicoterapia una de las opciones con mejor impacto en los resultados posteriores al tratamiento y en la prevención de recaídas (39).

1.11. Definición de ansiedad

La ansiedad es un sentimiento desagradable, subjetivo e inespecífico que produce percepción de malestar y de amenaza por algo inconcreto, suele ir acompañado de sensaciones somáticas como tensión en todo el cuerpo, malestar, falta de aire, intranquilidad o nerviosismo excesivo y sensación de muerte inminente. Es similar a la angustia, aunque no se debe confundir con ella, principalmente se diferencia del miedo en que, en este, existe un peligro real del que se es consciente. En repetidas ocasiones, los síntomas de los pacientes son tan intensos que pueden llegar a provocar hiperventilación, palpitaciones, calambres y manifestaciones gastrointestinales, cardíacas o genitourinarias. Generalmente las personas con ansiedad presentan inquietud, insomnio, hiperactividad, irritabilidad y miedo (34,37).

1.12. Afrontamiento psicológico de la fibrosis quística

Las puntuaciones elevadas en las escalas de depresión y ansiedad establecidas en personas con FQ, están asociadas a una peor calidad de vida relacionada con la salud (33,40).

Los factores que influyen significativamente en estas puntuaciones elevadas son una función pulmonar disminuida, una peor adherencia al tratamiento, un índice de masa corporal más bajo, el uso de antibióticos intravenosos, teniendo que acudir de manera periódica a un centro sanitario o suponiendo un ingreso hospitalario, exacerbaciones graves de la enfermedad, ser mujer y tener varios episodios de hemoptisis, entre otros muchos (33,41).

Debido a las elevadas tasas de depresión y ansiedad y su repercusión en la calidad de vida de los pacientes, la Fundación de Fibrosis Quística (CFF) junto con la Sociedad Europea de Fibrosis Quística (ECFS) apoyaron la creación de un Comité Internacional de Salud Mental en la FQ (ICMH) (41).

Se creó un comité formado por 22 miembros, con carácter multidisciplinar, entre los que se encontraban profesionales, padres de personas que padecen FQ y un adulto con FQ. Se dividieron en cuatro grupos de trabajo para abordar el cribado, las intervenciones psicológicas, tratamientos farmacológicos y su implementación y por último investigaciones futuras (41).

Es fundamental centrarse en la prevención de la aparición de estas patologías ofreciendo educación e intervenciones preventivas desde la empatía y el apoyo para promover y conseguir habilidades de afrontamiento y manejo de la enfermedad eficaces. Se debe prestar atención al funcionamiento individual y familiar y promover hábitos saludables tanto para la salud física como mental. Es importante encontrar herramientas y alguna forma de compaginar las demandas de la FQ con la educación, trabajo o actividades de ocio (41).

El enfoque principal del afrontamiento psicológico de la enfermedad es el aumento del apoyo psicosocial, proporcionar información útil, una comunicación empática y promover la esperanza de los pacientes para conseguir una vida adulta plena teniendo un gran control sobre ella y siendo capaces de enfrentar los diversos retos de la enfermedad gracias al conocimiento y habilidades adquiridas (40).

2. Justificación

Después de investigar, leer y haber desarrollado esta enfermedad, se puede decir que la FQ es una de las enfermedades genéticas más grave y frecuente en la población caucásica. Hasta hace unas décadas era considerada una enfermedad rara pero poco a poco se ha ido investigando más acerca de su etiología, diagnóstico, tratamiento y sintomatología.

Es verdad que es una enfermedad con una clínica muy complicada y desde su diagnóstico, que generalmente suele ser en niños, empiezan con su tratamiento y con unos cuidados específicos que ya nunca podrán dejar, ya que estamos hablando de una patología crónica.

La adherencia al tratamiento es muy importante, tienen que cumplir unas rutinas diarias y si no se acostumbran a hacerlo, tienen mayor riesgo de abandono de tratamiento. La etapa vital de mayor riesgo de abandono de tratamiento es la adolescencia, esto es debido a que por lo general no tienen una sintomatología que les limite su actividad diaria, creen que no lo necesitan y dejan de ponerse la terapia nebulizada y de hacer los ejercicios de fisioterapia respiratoria.

Lo más importante es el hecho de ser consciente del abordaje integral que debemos planificar con estos pacientes, no podemos hacer una intervención estrictamente enfermera como poner la terapia nebulizada o aspirar secreciones. Es necesario tener en cuenta el factor psicológico, porque está demostrado que los pacientes con FQ padecen depresión y ansiedad hasta dos o tres puntos más que la población media.

A continuación, se desarrolla un estudio de caso, detallando las intervenciones enfermeras tanto técnicas, psicológicas como educativas proporcionando a los pacientes con fibrosis una atención integral y cubriendo todas sus necesidades.

Estudio de caso

1. Objetivos

1.1. Objetivo general

Realizar una detección precoz de depresión y ansiedad y desarrollar un plan de cuidados integral en pacientes con FQ.

1.2. Objetivos específicos

- Explicar en qué consiste el proceso patológico de FQ.
- Describir la prevalencia y transmisión de la enfermedad.
- Conocer el proceso de diagnóstico y tratamiento de estos pacientes.
- Conseguir una buena adherencia al tratamiento.
- Fomentar la colaboración de su familia en los cuidados requeridos.
- Conseguir que el paciente exprese su estado emocional ante su patología.
- Motivar al paciente a exteriorizar sus sentimientos.
- Concienciar sobre la importancia de la constancia.

2. Presentación del caso

2.1. Anamnesis

Se trata de un paciente varón de 18 años, nacido en Madrid. Fue diagnosticado de FQ a los 6 meses de vida por patología respiratoria. Su situación familiar es buena, son cuatro personas en casa, tiene una hermana mayor y acude con normalidad al instituto, está cerca de casa y este año termina. Acude con regularidad a las consultas de FQ pediátricas para el seguimiento de su enfermedad. Acude a las consultas con ambos padres. Ha habido una pausa en la transición del servicio de consultas pediátricas de FQ a las consultas de adultos. La pausa se ocasiona porque en la penúltima consulta con enfermería a la que acude, tanto la enfermera como la familia se enteran de que se esconde en el instituto para tomarse el tratamiento y que sus amigos no saben que tiene FQ.

2.2. Antecedentes personales

Este paciente fue diagnosticado de FQ a los 6 meses de vida por patología respiratoria, tras una bronquiolitis. El paciente es afectado de FQ desde el punto de vista genético. Es portador en heterocigosis de las mutaciones R553X y R1162X en el gen CFTR. Además, presenta insuficiencia pancreática, alteración indeterminada de la glucosa asociada a la FQ, enfermedad hepática relacionada con la FQ y mucocèle apendicular. También presenta una infección crónica por *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina. Leve pectus excavatum.

2.3. Antecedentes familiares

Convive en el domicilio familiar con sus padres y su hermana. El padre tiene sobrepeso grado I, hipercolesterolemia y diabetes mellitus tipo II, que controla con antidiabéticos orales, fuma de manera ocasional y siempre fuera de casa. Su madre presenta psoriasis ungueal. Su abuela falleció a los 63 años por un hepatocarcinoma.

2.4. Exploración física

Las constantes que presentaba eran una TA: 127/63 mmHg, una frecuencia cardiaca de 64 latidos por minuto y una saturación basal de 95%. Por lo que estaba normotenso, normocárdico y la saturación estaba en rango. Su temperatura era de 35.9°C, que también estaba en rango normal. Paciente eupneico que presentaba 12 respiraciones por minuto. Su talla es de 183 cm y su peso corporal es 57,60 kg por lo que, calculando su IMC, obtenemos 18,13 y por tanto el paciente se encuentra en un rango de peso insuficiente.

Presenta buen estado general, con un color de piel bueno, buen relleno capilar, sin excesiva sudoración en reposo, estaba bien hidratado. No le dolía nada en ese momento.

2.5. Valoración de enfermería

Se realiza la valoración completa de enfermería del paciente siguiendo los 11 patrones funcionales de Marjory Gordon:

- PATRÓN I: percepción de salud

Las prácticas de salud que él realiza habitualmente son una dieta equilibrada, acude a todas las revisiones médicas periódicas y sigue el tratamiento que tiene pautado, aunque es frecuente que no tenga tiempo o se olvide de realizar la fisioterapia respiratoria. Tiene antecedentes familiares de hepatocarcinoma, hipercolesterolemia, psoriasis ungueal y diabetes mellitus tipo II. No presenta alergias conocidas, ni tiene hábitos tóxicos.

- PATRÓN II: nutricional metabólico

El paciente es independiente a la hora de alimentarse. La ingesta en ocasiones es escasa por falta de apetito, refiere un nudo en el estómago, pero ha mejorado respecto a anteriores visitas, ha ganado 1,8 kilogramos desde la última consulta. Presenta síntomas de reflujo gastroesofágico ocasionales, alrededor de 3 o 4 veces al mes.

- PATRÓN III: eliminación

En cuanto a la eliminación el paciente no va al baño desde hace 3 días, en esta última semana, solo ha ido dos veces. Refiere gran dificultad a la hora de hacer sus necesidades en cualquier lugar que no sea su casa por el fuerte y característico olor de sus heces. En condiciones normales no presenta grasas en heces. En lo referido a la orina, las micciones son normales. La sudoración es normal, pero refiere que es excesiva cuando realiza actividad física. En cuanto a la eliminación de secreciones, indica expulsión de flemas después de la fisioterapia respiratoria diaria, aunque no consigue expulsarlas todas y algunos días no tiene tiempo o se olvida de realizar la fisioterapia.

- PATRÓN IV: actividad/ejercicio

El paciente tolera la actividad física, pero refiere excesivo cansancio últimamente, por eso lleva un mes sin ir al gimnasio, se está planteando volver, aunque sea de forma progresiva.

- PATRÓN V: descanso/sueño

EL paciente no presenta un buen patrón de sueño de forma habitual debido a la tos persistente que desarrolla a causa de la enfermedad. Su patrón de sueño es irregular, depende de los ataques de tos, esto ha hecho que su ritmo normal de sueño se vea interrumpido y ahora no pueda dormir, aunque no tenga ataques de tos.

- PATRÓN VI: cognitivo perceptual

No presenta ninguna alteración en los órganos de los sentidos, ni en la vista ni en el oído y responde adecuadamente frente a los estímulos y está orientado en las tres esferas. Además, se le hace la escala EVA y refiere una puntuación de 0 dolor.

- PATRÓN VII: autoconcepto y autoestima

Se encuentra con un estado de ánimo ansioso, tenso, preocupado, aunque presenta interés y está motivado por la adherencia al tratamiento, excepto por la fisioterapia respiratoria. Actualmente tiene baja autoestima, no se acepta tal y como es ni valora positivamente sus cualidades. No presenta carencias afectivas familiares, está acompañado siempre por sus padres.

- PATRÓN VIII: rol-relaciones

Tiene un sistema de apoyo muy amplio a nivel familiar pero no a nivel social. No le ha contado todavía ni a su entorno más cercano, ni a sus amigos que tiene FQ. En su casa tiene un papel muy importante, pero refiere que en su grupo de amigos intenta pasar desapercibido, de esta forma si tiene que ausentarse en algún momento, ya sea por ir al baño a tomarse el tratamiento, por estar demasiado bajo de energía o bien por acudir a las revisiones periódicas en la consulta de FQ, nadie notará su ausencia.

- PATRÓN IX: sexualidad-reproducción

El paciente no ha mantenido todavía ninguna relación sexual, presenta fimosis con imposibilidad de retraer el prepucio cuando el pene está en erección, además refiere gran curvatura lateral del pene con palpación de zona fibrótica, cree que sería difícil la penetración por la curvatura. Indica dolor y molestias cuando el pene está erecto. Esto le preocupa y le produce inseguridad y pudor. No presenta problemas con la eyaculación.

- PATRÓN X: adaptación y tolerancia al estrés

Se encuentra muy preocupado y angustiado, dice sentirse presionado desde que sus padres saben que no se lo ha dicho a sus amigos. Aunque ellos no le dicen nada. No sabe cómo actuar y está en una situación de bloqueo, tiene miedo. Intenta estar lo más relajado posible, ha iniciado una terapia psicológica e intenta llevar a la práctica las técnicas aprendidas para reducir sus niveles de ansiedad, aunque está siendo poco efectivo de momento.

- PATRÓN XI: valores y creencias

El paciente, aunque es creyente, no requiere ninguna necesidad espiritual, no es practicante.

3. Instrumentos de valoración

El Comité Internacional de Salud Mental recomienda utilizar en pacientes con FQ como herramientas de cribado óptimas para una detección precoz de depresión y ansiedad el Cuestionario de Salud del Paciente 9 (PHQ-9) y la Escala de Trastorno de Ansiedad Generalizada (GAD-7) (42).

Por otra parte, según la guía CONsensus-based Standards for the selection of health Measurements INstruments (COSMIN), el cuestionario Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R), dispone de las mejores propiedades para la evaluación de la calidad de vida en pacientes con FQ (43).

Siguiendo estas recomendaciones, los instrumentos de valoración usados en este estudio de caso para determinar la calidad de vida del paciente y detectar sus niveles de depresión y ansiedad han sido:

- El cuestionario CFQ-R (Anexo 4): es una herramienta fiable y válida para medir la calidad de vida en relación con la salud de pacientes con FQ. Sirve para entender el impacto de la enfermedad y del tratamiento en la vida diaria de los pacientes. Consta de 50 apartados y se divide en cuatro secciones, la primera está destinada a la recogida de datos sociodemográficos, la segunda se centra en la calidad de vida, la tercera se enfoca en la escuela, trabajo o actividades diarias y, por último, la cuarta hace referencia a la dificultad con los síntomas (44).
- PHQ-9 (Anexo 5): es un cuestionario recomendado para la medición de la sintomatología depresiva en pacientes con FQ, ha demostrado ser un instrumento válido. La puntuación puede variar entre 0 y 27 puntos, ya que hay nueve cuestiones que se deben puntuar de 0 a 3, siendo 0 nunca y 3 casi todos los días. En función de la puntuación obtenida, se pueden diferenciar distintos niveles de gravedad de depresión, son mínimo, leve, moderado, moderadamente grave y severo (38).
- GAD-7 (Anexo 6): es un cuestionario recomendado para detectar los trastornos de ansiedad generalizada en pacientes con FQ. Está compuesto por 7 ítems, que se deben puntuar de 0 a 3, siendo 0 nunca y 3 casi todos los días. La puntuación puede variar entre 0 y 21 puntos, diferenciando así la ansiedad mínima, leve, moderada y grave (45).

Es recomendable que en los pacientes con FQ ya sean adolescentes o adultos e incluso en los cuidadores principales, se realice una vez al año un programa de detección de salud mental con los cuestionarios explicados previamente, además de recibir educación psicológica preventiva. En el caso de obtener una puntuación moderada o grave en cualquiera de los cuestionarios, serán valorados por el servicio de psicología para la confirmación diagnóstica (42).

4. Desarrollo

Para poder realizar este estudio de caso se desarrolla un plan de cuidados personalizado con diagnósticos NANDA, resultados NOC e intervenciones NIC (46).

DIAGNÓSTICO NANDA	RESULTADOS NOC	INTERVENCIONES NIC
<p>[00031] – Limpieza ineficaz de las vías aéreas r/c retención de secreciones m/p eliminación ineficaz del esputo.</p> <p>Definición: “Reducción de la capacidad para eliminar las secreciones u obstrucciones del tracto respiratorio para mantener las vías aéreas permeables”.</p>	<p>[0410] – Estado respiratorio: permeabilidad de las vías respiratorias Indicadores de resultado: [41012] Capacidad de eliminar secreciones [41020] Acumulación de esputos</p>	<p>[3230] – Fisioterapia torácica Actividades: - Determinar el segmento o segmentos pulmonares que contienen secreciones excesivas. - Aplicar sistemas neumáticos, acústicos o eléctricos de percusión torácica. - Aplicar vibración manual de forma rápida y vigorosa, manteniendo los hombros y los brazos rectos y las muñecas rígidas, sobre las áreas que se van a drenar mientras el paciente espira o tose de 3 a 4 veces.</p>
		<p>[3250] – Mejora de la tos Actividades: - Animar al paciente a que realice una respiración profunda, la mantenga durante 2 segundos y tosa dos o tres veces seguidas. - Mientras el paciente tose, comprimir el abdomen por debajo de la apófisis xifoides con la mano plana, mientras se le ayuda a que se incline hacia delante. - Fomentar el uso de la espirometría de incentivo.</p>
	<p>[1608] – Control de síntomas Indicadores de resultado: [160806] Utiliza medidas preventivas [160811] Refiere control de los síntomas</p>	<p>[5510] – Educación para la salud Actividades: - Formular los objetivos del programa de Educación para la salud. - Desarrollar materiales educativos escritos en un nivel de lectura adecuado a la audiencia. - Determinar el conocimiento sanitario actual y las conductas del estilo de vida.</p> <p>[4480] – Facilitar la autorresponsabilidad Actividades: - Animar al paciente a que asuma tanta responsabilidad de sus propios autocuidados como sea posible. - Considerar responsable al paciente de su propia conducta. - Fomentar la independencia, pero ayudar al paciente cuando no pueda llevarla a cabo.</p>

DIAGNÓSTICO NANDA	RESULTADOS NOC	INTERVENCIONES NIC
<p>[00002] – Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales r/c síndromes de malabsorción m/p peso corporal por debajo del rango ideal de peso según edad y sexo.</p> <p>Definición: “Consumo de nutrientes insuficiente para satisfacer las necesidades metabólicas”.</p>	<p>[1004] – Estado nutricional Indicadores de resultado: [100401] Ingesta de nutrientes [100403] Energía</p>	<p>[1160] – Monitorización nutricional Actividades: - Obtener medidas antropométricas de la composición corporal (p. ej., índice de masa corporal, medición de la cintura y medición de los pliegues cutáneos). - Monitorizar la ingesta calórica y dietética. - Identificar los cambios recientes de apetito y actividad.</p>
		<p>[1120] – Terapia nutricional Actividades: - Instruir al paciente y a la familia sobre la dieta prescrita. - Estructurar el entorno para crear una atmósfera agradable y relajante. - Completar una valoración nutricional.</p>
	<p>[1006] – Peso: masa corporal Indicadores de resultado: [100601] Peso [100605] Tasa del perímetro cuello/cintura</p>	<p>[1240] – Ayuda para ganar peso Actividades: - Considerar las preferencias alimentarias del paciente, teniendo en cuenta su gusto personal, cultura y religión. - Enseñar al paciente y a los miembros de la familia los resultados esperados respecto a la enfermedad y a la posibilidad de ganar peso. - Registrar el progreso de la ganancia de peso en una gráfica y colocarla en un sitio estratégico.</p>
		<p>[0200] – Fomento del ejercicio Actividades: - Determinar la motivación del individuo para empezar/continuar con el programa de ejercicios. - Animar al individuo a empezar o continuar con el ejercicio. - Ayudar al individuo a desarrollar un programa de ejercicios adecuado a sus necesidades.</p>

DIAGNÓSTICO NANDA	RESULTADOS NOC	INTERVENCIONES NIC
<p>[00011] – Estreñimiento r/c estresores y enfermedad con afección del sistema digestivo m/p eliminación de menos de tres defecaciones por semana.</p> <p>Definición: “Evacuación de heces infrecuente o con dificultad”.</p>	<p>[0501] – Eliminación intestinal Indicadores de resultado: [50101] Patrón de eliminación [50112] Facilidad de eliminación de las heces</p>	<p>[0430] – Control intestinal Actividades: - Anotar la fecha de la última defecación. - Monitorizar las defecaciones, incluyendo la frecuencia, consistencia, forma, volumen y color. - Informar acerca de cualquier aumento de frecuencia y/o sonidos intestinales agudos.</p>
		<p>[0450] – Manejo del estreñimiento/impactación fecal Actividades: - Evaluar la medicación para ver si hay efectos secundarios gastrointestinales. - Informar al paciente acerca del procedimiento manual de desimpactación, si fuera necesario. - Fomentar el aumento de la ingesta de líquidos, a menos que esté contraindicado.</p>
	<p>[1015] – Función gastrointestinal Indicadores de resultado: [101505] Consistencia de las deposiciones [101503] Frecuencia de deposiciones</p>	<p>[6650] – Vigilancia Actividades: - Determinar los riesgos de salud del paciente. - Facilitar la recopilación de pruebas diagnósticas. - Proporcionar un entorno adecuado para lograr los resultados deseados del paciente. - Determinar la presencia de elementos de alerta del paciente para una respuesta inmediata.</p>
		<p>[5820] – Disminución de la ansiedad Actividades: - Tratar de comprender la perspectiva del paciente sobre una situación estresante. - Utilizar un enfoque sereno que dé seguridad. - Instruir al paciente sobre el uso de técnicas de relajación.</p>

DIAGNÓSTICO NANDA	RESULTADOS NOC	INTERVENCIONES NIC
<p>[00095] – Insomnio r/c enfermedad crónica m/p expresión de la insatisfacción con el sueño</p> <p>Definición: “Incapacidad para iniciar o mantener el sueño que perjudica el funcionamiento”.</p>	<p>[0004] – Sueño Indicadores de resultado: [404] Calidad del sueño [402] Horas de sueño cumplidas</p>	<p>[1850] – Mejorar el sueño Actividades: -Observar/registrar el patrón y número de horas de sueño del paciente. -Comentar con el paciente y la familia técnicas para favorecer el sueño. -Iniciar/llevar a cabo medidas agradables: masajes, colocación y contacto afectuoso.</p> <hr/> <p>[5880] – Técnica de relajación Actividades: -Ofrecer líquidos o leche calientes. -Instruir al paciente sobre métodos que disminuyan la ansiedad (p. ej., técnicas de respiración lenta, distracción, visualización, meditación, relajación muscular progresiva, escuchar música calmante) -Frotar la espalda, según corresponda.</p>
	<p>[0403] – Estado respiratorio: ventilación Indicadores de resultado: [40310] Ruidos respiratorios patológicos [40327] Pruebas de función pulmonar</p>	<p>[3140] – Manejo de la vía aérea Actividades: -Eliminar las secreciones fomentando la tos o mediante succión. -Realizar fisioterapia torácica, si está indicado. -Auscultar los sonidos respiratorios, observando las áreas de disminución o ausencia de ventilación y la presencia de sonidos adventicios.</p> <hr/> <p>[3160] – Aspiración de las vías aéreas Actividades: -Hiperoxigenar con oxígeno al 100%, durante al menos 30 segundos mediante la utilización del ventilador o bolsa de reanimación manual antes y después de cada pasada. -Enseñar al paciente a respirar lenta y profundamente durante la inserción del catéter de aspiración por vía nasotraqueal. -Monitorizar la presencia de dolor.</p>

DIAGNÓSTICO NANDA	RESULTADOS NOC	INTERVENCIONES NIC
<p>[00059] – Disfunción sexual r/c alteración de la estructura corporal m/p percepción de limitación sexual.</p> <p>Definición: “Estado en que la persona experimenta un cambio en la función sexual durante las fases de respuesta sexual de deseo, excitación y/u orgasmo que se contempla como insatisfactorio, no gratificante o inadecuado”.</p>	<p>[0119] – Funcionamiento sexual Indicadores de resultado: [11910] Expresa comodidad con su cuerpo [11912] Expresa capacidad para intimar</p>	<p>[5248] – Asesoramiento sexual Actividades: - Proporcionar intimidad y asegurar la confidencialidad. - Animar al paciente a que verbalice los miedos y a que realice preguntas sobre el funcionamiento sexual. - Evaluar la presencia de estrés, ansiedad y depresión como posibles causas de la disfunción sexual.</p>
		<p>[5624] – Enseñanza: sexualidad Actividades: - Crear una atmósfera de aceptación y sin prejuicios. - Potenciar la autoestima mediante la modelación de la conducta con compañeros y el juego de roles. - Utilizar las preguntas adecuadas para ayudar al niño y al adolescente a reflejar lo que es importante a nivel personal.</p>
	<p>[1308] – Adaptación a la discapacidad física Indicadores de resultado: [130802] Verbaliza reconciliación con la discapacidad [130806] Utiliza estrategias para disminuir el estrés relacionado con la discapacidad</p>	<p>[5395] – Mejora de la autoconfianza Actividades: - Explorar la percepción del individuo de su capacidad de desarrollar la conducta deseada. - Utilizar estrategias de enseñanza que sean adecuadas a la cultura y la edad. - Ayudar al individuo a comprometerse con un plan de acción para cambiar la conducta.</p>
		<p>[5310] – Dar esperanza Actividades: - Ampliar el repertorio de mecanismos de afrontamiento del paciente. - Mostrar esperanza reconociendo la valía intrínseca del paciente y viendo su enfermedad solo como una faceta de la persona. - Evitar disfrazar la verdad.</p>

DIAGNÓSTICO NANDA	RESULTADOS NOC	INTERVENCIONES NIC
<p>[00146] – Ansiedad r/c conflicto sobre los objetivos vitales m/p expresión de bloqueo de pensamientos.</p> <p>Definición: “Respuesta emocional a una amenaza difusa en la que el individuo anticipa un peligro inminente no específico, una catástrofe o una desgracia”.</p>	<p>[1302] – Afrontamiento de problemas Indicadores de resultado: [130210] Adopta conductas para reducir el estrés [130218] Refiere aumento del bienestar psicológico</p>	<p>[5440] – Aumentar los sistemas de apoyo Actividades: -Fomentar las relaciones con personas que tengan los mismos intereses y metas. -Remitir a un grupo de autoayuda, o a un recurso basado en internet si se considera oportuno. -Explicar a los demás implicados la manera en que pueden ayudar.</p>
		<p>[4920] – Escucha activa Actividades: - Hacer preguntas o afirmaciones que animen a expresar pensamientos, sentimientos y preocupaciones. - Centrarse completamente en la interacción eliminando prejuicios, sesgos, presunciones, preocupaciones personales y otras distracciones. - Mostrar conciencia y sensibilidad hacia las emociones.</p>
	<p>[1211] – Nivel de ansiedad Indicadores de resultado: [121117] Ansiedad verbalizada [121101] Desasosiego</p>	<p>[5430] – Grupo de apoyo Actividades: -Fomentar la expresión de ayudas mutuas. -Enfatizar la importancia del afrontamiento activo. -Determinar el nivel y conveniencia del sistema actual de apoyo al paciente.</p>
		<p>[5230] – Mejorar el afrontamiento Actividades: -Valorar el impacto de la situación vital del paciente en los roles y las relaciones. -Utilizar un enfoque sereno, tranquilizador. -Valorar la comprensión del paciente del proceso de enfermedad.</p>

DIAGNÓSTICO NANDA	RESULTADOS NOC	INTERVENCIONES NIC
<p>[00148] – Temor r/c barreras en la comunicación m/p expresa miedo intenso.</p> <p>Definición: “Respuesta emocional básica e intensa generada por la detección de una amenaza inminente que implica una reacción de alarma inmediata (American Psychological Association)”.</p>	<p>[1404] – Autocontrol del miedo Indicadores de resultado: [140405] Planea estrategias para superar las situaciones temibles [140426] Recibe apoyo social</p>	<p>[5400] – Potenciación de la autoestima Actividades: - Reafirmar los puntos fuertes personales que identifique el paciente. - Abstenerse de realizar críticas negativas. - Animar al paciente a conversar consigo mismo y a verbalizar autoafirmaciones positivas a diario. - Mostrar confianza en la capacidad del paciente para controlar una situación.</p>
		<p>[5240] – Asesoramiento Actividades: - Ayudar al paciente a que enumere y priorice todas las alternativas posibles al problema. - Demostrar empatía, calidez y sinceridad. - Practicar técnicas de reflexión y clarificación para facilitar la expresión de preocupaciones.</p>
	<p>[1504] – Soporte social Indicadores de resultado: [150406] Refiere relaciones de confianza [150408] Evidencia voluntad para buscar ayuda en otras personas</p>	<p>[5270] – Apoyo emocional Actividades: - Abrazar o tocar al paciente para proporcionarle apoyo. - Comentar la experiencia emocional con el paciente. - Realizar afirmaciones empáticas o de apoyo.</p>
		<p>[5100] – Potenciación de la socialización Actividades: -Fomentar una mayor implicación en las relaciones ya establecidas. -Fomentar el compartir los problemas comunes con los demás. -Fomentar la sinceridad al presentarse a los demás.</p>

DIAGNÓSTICO NANDA	RESULTADOS NOC	INTERVENCIONES NIC
<p>[00004] – Riesgo de infección r/c afección crónica.</p> <p>Definición: “Susceptible de sufrir una invasión y multiplicación de organismos patógenos, que puede comprometer la salud”.</p>	<p>[1847] – Conocimiento: manejo de la enfermedad crónica Indicadores de resultado: [184707] Estrategias para prevenir complicaciones [184719] Importancia de cumplir el régimen terapéutico</p>	<p>Las intervenciones para la consecución de este objetivo están en desarrollo. Se podrían realizar actividades de educación para la salud, en las que se desarrollaran diferentes sesiones educativas para conseguir un buen manejo de la enfermedad crónica. Sesiones teóricas y sesiones con supuestos casos para saber cómo actuar. Además, en esas sesiones se debe fomentar la adherencia al tratamiento y conductas saludables como objetivos principales para evitar infecciones.</p>
	<p>[0703] – Severidad de la infección Indicadores de resultado: [70321] Colonización del cultivo de esputo [70307] Fiebre</p>	<p>[6550] – Protección contra las infecciones Actividades: - Observar la vulnerabilidad del paciente a las infecciones. -Aplicar técnicas de aislamiento, si es preciso. -Instruir al paciente y a la familia acerca de los signos y síntomas de infección y cuándo debe informar de ellos al profesional sanitario.</p>
		<p>[3350] – Monitorización respiratoria Actividades: -Evaluar el movimiento torácico, observando la simetría, utilización de músculos accesorios y retracciones de músculos intercostales y supraclaviculares. -Observar si hay fatiga muscular diafragmática. -Auscultar los sonidos respiratorios, observando las áreas de disminución/ausencia de ventilación y presencia de sonidos adventicios.</p>

5. Resultados

Tras la realización de los tres cuestionarios seleccionados como instrumentos de valoración y una valoración exhaustiva de enfermería, se obtienen elevadas puntuaciones en todos ellos, indicando en el paciente altos niveles de ansiedad, depresión y consecuentemente una peor calidad de vida.

El paciente tiene una visión negativa del él mismo, una visión negativa del mundo y una visión negativa de su futuro en relación con la enfermedad.

Es por ello por lo que se ha realizado un plan de cuidados integral cuyo objetivo es el abordaje integral de la patología ejecutando intervenciones y actividades propias para conseguirlo.

Dado que este plan de cuidados no se ha podido llevar a cabo, no es posible evaluar el cumplimiento de los objetivos y la efectividad de todas las intervenciones enfermeras que se han desarrollado.

6. Conclusiones

El presente trabajo pretende concienciar de la importancia que tiene la salud mental en las patologías crónicas, concretamente en la FQ. El hecho de ser una enfermedad que requiere tantos cuidados traducidos en horas de dedicación al día, hace que las personas que padecen FQ tengan mayor riesgo de desarrollar patologías psiquiátricas.

Además de las limitaciones físicas y sintomatológicas de la enfermedad, los pacientes se encuentran con numerosas barreras para poder llevar una vida con normalidad.

Precisamente por eso es tan importante la necesidad de estandarización de un proceso de evaluación psicológica mediante diversos cuestionarios de manera rutinaria.

Sorprende que este paciente concretamente haya pasado tantos años ocultando su enfermedad a su entorno social más cercano. Ni siquiera sus padres sabían esto. Las cuestiones por las que ha adoptado esta actitud, pueden ser diversas, pero que lo hace es un hecho. También es un hecho que no es un caso aislado. Se conocen varios casos que coinciden o tienen características similares al relatado en este trabajo.

Muchas de las personas que padecen FQ, no poseen herramientas suficientes para afrontar la enfermedad y gestionar todas las emociones y sentimientos que les genera tener esta patología. Incluso en muchas ocasiones ni siquiera ellos mismos son conscientes de lo que les está pasando y de la dimensión del problema.

Para conseguir un buen manejo de la enfermedad se debe abordar de manera holística e integral por parte de un equipo multidisciplinar de profesionales.

Realmente después de 18 años, fue la enfermera, en una de las muchas consultas rutinarias, la que descubrió que se tomaba la medicación escondido en el baño para que nadie pudiera verlo, ya que sus amigos no sabían nada.

El hecho de que la enfermera fuese la persona que descubrió esto, debido al seguimiento exhaustivo, confianza y contacto estrecho con este tipo de pacientes, denota el papel fundamental de la enfermería para conseguir detectar de manera precoz las patologías psiquiátricas derivadas o relacionadas con una enfermedad crónica.

Es por este motivo por el que se vio la necesidad de realizar un estudio de caso y detectar intervenciones por parte de enfermería necesarias para mejorar la calidad de vida de los pacientes con FQ.

Bibliografía

- (1) Yu E, Sharma S. Cystic Fibrosis. StatPearls Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
- (2) Schwarz C, Hartl D, Eickmeier O, Hector A, Benden C, Durieu I, et al. Progress in Definition, Prevention and Treatment of Fungal Infections in Cystic Fibrosis. Mycopathologia 2018;183(1):21-32.
- (3) López-Valdez JA, Aguilar-Alonso LA, Gándara-Quezada V, Ruiz-Rico GE, Ávila-Soledad JM, Reyes AA, et al. Cystic fibrosis: current concepts. Bol Med Hosp Infant Mex 2021;78(6):584-596.
- (4) Real Academia Nacional de Medicina de España: fibrosis quística. Available at: https://dtme.ranm.es/buscador.aspx?NIVEL_BUS=3&LEMA_BUS=FIBROSIS%20QUISTICA.
- (5) Turcios NL. Cystic Fibrosis Lung Disease: An Overview. Respir Care 2020 -02;65(2):233-251.
- (6) Ruiz de Valbuena Maiz, M. Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias. Pediatría integral 2016 Mar;XX(2):119-127.
- (7) Chen Q, Shen Y, Zheng J. A review of cystic fibrosis: Basic and clinical aspects. Animal Model Exp Med 2021 -09;4(3):220-232.
- (8) Proyectos y Actividades de la Federación Española de Fibrosis Quística - FEFQ. 2021; Available at: <https://fibrosisquistica.org/proyectos-y-actividades/>. Accessed Mar 1, 2022.
- (9) ECFSPR Annual Report 2019, Orenti A, Zolin A, Jung A, van Rens J et al, 2021.
- (10) McKone EF, Ariti C, Jackson A, Zolin A, Carr SB, Orenti A, et al. Survival estimates in European cystic fibrosis patients and the impact of socioeconomic factors: a retrospective registry cohort study. Eur Respir J 2021 -09;58(3).
- (11) Orozco L, Chávez M, Saldaña Y, Velázquez R, Carnevale A, González-del Ángel A, et al. Fibrosis quística: la frontera del conocimiento molecular y sus aplicaciones clínicas. Revista de investigación clínica 2006;58(2):139-152.
- (12) CF Genetics: The Basics | Cystic Fibrosis Foundation. Available at: <https://www.cff.org/intro-cf/cf-genetics-basics>. Accessed Mar 1, 2022.
- (13) Bergeron C, Cantin AM. Cystic Fibrosis: Pathophysiology of Lung Disease. Semin Respir Crit Care Med 2019 -12;40(6):715-726.
- (14) Ogden HL, Kim H, Wikenheiser-Brokamp KA, Naren AP, Mun KS. Cystic Fibrosis Human Organs-on-a-Chip. Micromachines (Basel) 2021 -06-25;12(7).
- (15) Ode KL, Chan CL, Granados A, Moheet A, Moran A, Brennan AL. Cystic fibrosis related diabetes: Medical management. J Cyst Fibros 2019 -10;18 Suppl 2:S10-S18.
- (16) Moheet A, Moran A. CF-related diabetes: Containing the metabolic miscreant of cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol 2017 -11;52(S48):S37-S43.

- (17) Cano Megías M, González Albarrán O. Diabetes en la fibrosis quística: una entidad diferente. *Endocrinol Nutr* 2015 /01/01;62(1):38-44.
- (18) Yoon JC, Casella JL, Litvin M, Dobs AS. Male reproductive health in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2019 -10;18 Suppl 2:S105-S110.
- (19) Naz Khan F, Mason K, Roe AH, Tangpricha V. CF and male health: Sexual and reproductive health, hypogonadism, and fertility. *J Clin Transl Endocrinol* 2022 -03;27:100288.
- (20) Farrell PM, Rock MJ, Baker MW. The Impact of the CFTR Gene Discovery on Cystic Fibrosis Diagnosis, Counseling, and Preventive Therapy. *Genes (Basel)* 2020 -04-08;11(4).
- (21) Barreiro Martínez T, Marín Soria JL. Fibrosis quística: detección bioquímica y diagnóstico molecular. *Laboratorio Clínico* 2015 /04/01;8(2):82-91.
- (22) Farrell PM, White TB. Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines for diagnosis of cystic fibrosis. New York, NY: Elsevier; 2017.
- (23) López Neyra A, Lamas Ferreiro A. Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias. *Pediatría Integral* 2021 Mar;XXV(2):91-100.
- (24) Comité Nacional de Neumonología, Comité Nacional de Nutrición, Comité Nacional de Gastroenterología, Grupo de Trabajo de Kinesiología. [Guideline for the diagnosis and treatment of patients with cystic fibrosis. Update]. *Arch Argent Pediatr* 2021 -02;119(1):s17-s35.
- (25) Maestre B, María A. Test del sudor. *An Pediatr Contin* 2013 /09/01;11(5):291-294.
- (26) Gartner S, Mondéjar-López P, Asensio de la Cruz, Óscar. Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. *An Pediatr (Barc)* 2019 /04/01;90(4):251.e1-251.e10.
- (27) Tratamiento. Available at: <https://fqandalucia.org/fibrosis-quistica/que-es-la-fibrosis-quistica/seguimiento1/>. Accessed Mar 1, 2022.
- (28) Naehrig S, Chao C, Naehrlich L. Cystic Fibrosis. *Dtsch Arztebl Int* 2017 -08-21;114(33-34):564-574.
- (29) Tratamiento de la Fibrosis Quística - FEFQ. 2022; Available at: <https://fibrosisquistica.org/tratamiento-fibrosis-quistica/>. Accessed Mar 21, 2022.
- (30) Bell SC, Mall MA, Gutierrez H, Macek M, Madge S, Davies JC, et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir Med* 2020 -01;8(1):65-124.
- (31) Bell J, Alexander L, Carson J, Crossan A, McCaughan J, Mills H, et al. Nebuliser hygiene in cystic fibrosis: evidence-based recommendations. *Breathe (Sheff)* 2020 -06;16(2):190328.
- (32) Borawska-Kowalczyk U, Sands D. Determinants of health-related quality of life in polish patients with CF - adolescents' and parents' perspectives. *Dev Period Med* 2015 Jan-Mar;19(1):127-136.

- (33) Oliveira C, Sole A, Girón RM, Quintana-Gallego E, Mondejar P, Baranda F, et al. Depression and anxiety symptoms in Spanish adult patients with cystic fibrosis: associations with health-related quality of life. *General Hospital Psychiatry* 2016 May 1,;40:39-46.
- (34) Guta MT, Tekalign T, Awoke N, Fite RO, Dendir G, Lenjebo TL. Global Burden of Anxiety and Depression among Cystic Fibrosis Patient: Systematic Review and Meta-Analysis. *Int J Chronic Dis* 2021;2021:6708865.
- (35) Gartner S, Salcedo Posadas A, García Hernández G. Enfermedad respiratoria en la fibrosis quística. *Protoc diagn ter pediatr.* 2017:299-319.
- (36) Cronly JA, Duff AJ, Riekert KA, Fitzgerald AP, Perry IJ, Lehane EA, et al. Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults With Cystic Fibrosis: Physical and Mental Health Predictors. *Respir Care* 2019 -04;64(4):406-415.
- (37) Real Academia Nacional de Medicina. Diccionario de términos médicos versión impresa de RANM. : Médica Panamericana; 2012.
- (38) Kroenke K, Spitzer RL, Williams JBW. The PHQ-9. *J Gen Intern Med* 2001;16(9):606-613.
- (39) Ribeiro Â, Ribeiro JP, von Doellinger O. Depression and psychodynamic psychotherapy. *Braz J Psychiatry* 2018 Jan-Mar;40(1):105-109.
- (40) Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F, et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *Journal of Cystic Fibrosis* 2018 /03/01;17(2):153-178.
- (41) Quittner AL, Abbott J, Georgiopoulos AM, Goldbeck L, Smith B, Hempstead SE, et al. International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. *Thorax* 2016 -01;71(1):26-34.
- (42) Verkleij M, de Winter D, Hurley MA, Abbott J. Implementing the International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis (ICMH) guidelines: Screening accuracy and referral-treatment pathways. *Journal of Cystic Fibrosis* 2018 November 1,;17(6):821-827.
- (43) Blanco-Orive P, del Corral T, Martín-Casas P, Ceniza-Bordallo G, López-de-Uralde-Villanueva I. Herramientas de evaluación de calidad de vida y tolerancia al ejercicio en niños y adolescentes con fibrosis quística: revisión sistemática. *Medicina Clínica* 2021 September 8,.
- (44) Oliveira G, Oliveira C, Gaspar I, Cruz I, Dorado A, Pérez-Ruiz E, et al. [Validation of the Spanish version of the Revised Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire in adolescents and adults (CFQR 14+ Spain)]. *Arch Bronconeumol* 2010 -04;46(4):165-175.
- (45) Spitzer RL, Kroenke K, Williams JBW, Löwe B. A brief measure for assessing generalized anxiety disorder: the GAD-7. *Arch Intern Med* 2006 -05-22;166(10):1092-1097.
- (46) Herramienta online para la consulta y diseño de Planes de Cuidados de Enfermería. [Internet]. NNNConsult. Elsevier; 2015 [cited 2022 Mar 3]. Available from: <http://www.nnnconsult.com/>

Anexos

ANEXO 1: Generalidades sobre la fibrosis quística

Fuente: (12).

LECCIÓN 01

FIBROSIS QUÍSTICA

¿QUÉ ES?
Enfermedad crónica, hereditaria y degenerativa que afecta principalmente a los pulmones y al sistema digestivo.

¿EN QUÉ CONSISTE?
La FQ da lugar a un espesamiento y disminución del contenido de agua, sodio y potasio en las secreciones, lo que provoca infecciones e inflamaciones que destruyen zonas del pulmón, hígado, páncreas y sistema reproductor, principalmente.
Este espesamiento en las mucosidades hace que sea más fácil la acumulación de bacterias o pequeños organismos que entran en los pulmones y provocan infecciones respiratorias.

CAUSA
La FQ se debe a la alteración de un gen llamado CFTR (el gen regulador de la Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística) localizado en el cromosoma 7.

SÍNTOMAS
✗ Sabor salado de la piel
✗ Frecuentes problemas respiratorios
✗ Falta de peso
✗ Problemas digestivos

La FQ en cifras
Personas con FQ en España
2.500
↑ 53% hombres | ↓ 47% mujeres

1 de cada 5.000 nacimientos

1 de cada 35 habitantes son portadores sanos de la FQ



ÚNETE A LA CONVERSACIÓN:

- # FibrosisQuística
- fibrosisquistica.org



ANEXO 2: Tratamiento de la fibrosis quística

Fuente: (27).

FIBROSIS QUÍSTICA

TRATAMIENTO 4 PILARES FUNDAMENTALES

- 1 ANTIBIOTERAPIA**
Para tratar las infecciones e inflamación respiratorias.
- 2 FISIOTERAPIA RESPIRATORIA**
Para eliminar la acumulación de moco y mantener una adecuada función pulmonar.
- 3 NUTRICIÓN ADECUADA**
Suplementada con enzimas pancreáticas, si es necesario, para una correcta absorción de las grasas y vitaminas.
- 4 EJERCICIO FÍSICO**
Para fortalecer y mantener una mejor condición física y psíquica de la persona con FQ.

DEDICACIÓN DIARIA 30 pastillas al día, 2h de fisioterapia, 1h de ejercicio físico

Al ser un **tratamiento paliativo**, que trata únicamente los síntomas de la enfermedad, es importante mantener una buena adherencia al mismo, sin olvidos ni concesiones, para que la evolución de la enfermedad sea la mejor posible.

Actualmente tratan unas **40 de casi 2.000 MUTACIONES CONOCIDAS**. Entre ellas la **MUTACIÓN F508del**, la más común en nuestro país. Se siguen realizando estudios para tratar el mayor número de mutaciones posibles.

MODULADORES DE LA PROTEÍNA CFTR
Son unos medicamentos innovadores que tratan la causa subyacente de la Fibrosis Quística y no sus síntomas, frenando el deterioro que produce la enfermedad.



ÚNETE A LA CONVERSACIÓN:

- # FibrosisQuística
- fibrosisquistica.org



ANEXO 3: Autorización de acceso a las historias clínicas.

Fuente: elaboración propia



Dña. SARA DE LA FUENTE MESA, DNI: 48244718X, alumna de cuarto curso de Enfermería de la *Escuela de enfermería y Fisioterapia San Juan de Dios de la Universidad Pontificia de Comillas* y que está realizando las prácticas en el Hospital Universitario Ramón y Cajal, como proyecto de fin de carrera va a realizar un estudio de caso que precisa colaboración con el Servicio de Neumología del Hospital Ramón y Cajal, por lo que necesita poder acceder al HCIS para poder consultar Historias Clínicas Electrónicas y debido a esta circunstancia solicitamos el acceso a la mencionada aplicación.

Atentamente:

Fdo.: D. Calixto Plumed Moreno
Tutor de TFG

ANEXO 4: Cuestionario de la fibrosis quística revisado

Fuente: (44).



Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante) CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Entender el impacto de su enfermedad y tratamientos en su vida diaria puede ayudar a los médicos a monitorear su salud y ajustar sus tratamientos apropiadamente de ser necesario. Por esta razón, este cuestionario fue específicamente desarrollado para personas que padecen de fibrosis quística. Gracias por completar este cuestionario.

Instrucciones: Las siguientes preguntas son acerca de su estado de salud actual, tal cuál usted lo percibe. Esta información nos ayudará a entender como usted se siente diariamente.

Por favor conteste todas las preguntas. ¡No hay respuestas correctas ni incorrectas! Si no sabe que contestar, seleccione la alternativa que más se parezca a su situación.

Sección I. Datos Demográficos

Por favor conteste o seleccione la contestación correspondiente a las siguientes preguntas.

A. ¿Fecha de nacimiento?

Fecha

Día			Mes			Año			

B. Sexo Masculino Femenino

C. En las pasadas **dos semanas**, ¿ha estado de vacaciones o faltado a la escuela (colegio) o trabajo por razones **no** relacionadas a su salud? Sí No

D. Estado Civil

- Soltero / nunca casado(a)
- Casado(a)
- Viudo(a)
- Divorciado(a)
- Separado(a)
- Casado(a) de nuevo
- Con un compañero(a)

E. ¿Cuál de las siguientes alternativa describe mejor su origen étnico? (por favor seleccione todas las que apliquen)

- Español
- Cubano(a)
- Mexicano(a)
- Colombiano(a)
- Argentino(a)
- Salvadoreño(a)
- Nicaragüense
- Venezolano(a)
- Puertorriqueño(a)
- Ecuatoriano (a)
- Otro(a) (especifique) _____

F. ¿Cuál de las siguientes alternativas describe su raza? (Por favor seleccione todas las que apliquen)

- Blanco
- Negro
- Mulato
- Indio
- Asiático
- Magrebi
- Otro (especifique) _____

G. Nivel de educación

- Algo de educación básica (Educación General Básica, Educación Primaria o menos)
- Educación secundaria obligatoria (o Bachillerato)
- Algo de universidad
- Título de universidad
- Formación Profesional

H. ¿Cuál de las siguientes opciones mejor describe su estado de estudios o a qué se dedica?

- Asiste a la escuela / colegio fuera del hogar
- Toma cursos en el hogar (formación a distancia)
- Busca trabajo
- Trabaja a tiempo completo o parcial (en el hogar o fuera de éste)
- Ama de casa a tiempo completo
- No estudia o trabaja debido a su estado de salud
- No trabaja por otras razones

Para ser completado por el administrador:

Fecha

Día			Mes			Año			

Centro

--	--	--	--	--	--

(Opcional)

Iniciales del Paciente

N		N		A	

Paciente

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

Sección II. Calidad de Vida

Por favor marque la alternativa correspondiente a su contestación.

Durante las pasadas dos semanas, cuanta dificultad ha tenido:

	Mucha dificultad	Alguna dificultad	Un poco de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades extenuantes como correr o practicar algún deporte	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Caminando tan rápido como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o mochilas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Subiendo escaleras.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Subiendo escaleras tan rápido como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Y en las pasadas dos semanas, indique con qué frecuencia:

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
6. Se sintió bien.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Se sintió preocupado(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Se sintió inútil	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Se sintió cansado(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Se sintió con mucha energía.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Se sintió agotado(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Se sintió triste.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor rodee con un círculo el número correspondiente a su respuesta. Por favor escoja una sola respuesta para cada pregunta.

Pensando en su estado de salud en las últimas dos semanas:

13. ¿Hasta que punto tiene dificultad al caminar?
1. Pudo caminar por mucho tiempo sin cansarse
 2. Pudo caminar por mucho tiempo pero se cansa
 3. No pudo caminar por mucho tiempo porque se cansa rápidamente
 4. Evita caminar cuando le es posible porque se cansa mucho
14. ¿Cómo se siente con respecto al comer?
1. Sólo pensar en comida le causa malestar
 2. No disfruta al comer
 3. Algunas veces disfruta al comer
 4. Siempre disfruta al comer
15. ¿Hasta qué punto los tratamientos le hacen su vida diaria más difícil?
1. Nada en lo absoluto
 2. Un poco
 3. Moderadamente
 4. Mucho

Para ser completado por el administrador:

Fecha

Día Mes Año

Centro Iniciales del Paciente # Paciente

(Opcional) N N A

16. ¿Cuánto tiempo le dedica cada día a sus tratamientos?
1. mucho tiempo
 2. algo
 3. poco
 4. casi nada
17. ¿Qué grado de dificultad le supone para usted hacer los tratamientos (incluyendo medicamentos) cada día?
1. Nada en lo absoluto
 2. Un poco
 3. Moderadamente
 4. Mucho
18. ¿Cómo piensa que es su salud en este momento?
1. Excelente
 2. Buena
 3. Más a menos
 4. Mala

Por favor marque la alternativa correspondiente a su contestación.

*Pensando en su salud durante las pasadas **dos semanas**, indique cómo de verdaderas o falsas son las siguientes frases.*

	Muy cierto	Mayormente cierto	Mayormente falso	Muy falso
19. Tengo dificultad en recuperarme después de hacer esfuerzos físicos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Tengo que limitar mis actividades físicas como correr o practicar deportes.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Tengo que obligarme a comer.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Tengo que quedarme en casa más de lo que quisiera.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Me siento cómodo hablando sobre mi enfermedad con otros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Pienso que estoy muy delgado(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Pienso que me veo diferente en comparación con otros(as) de mi edad.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Me siento mal con respecto a mi apariencia física.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. La gente teme a contagiarse de mi	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Me reúno con mis amigos a menudo.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Pienso que mi tos molesta a los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Me siento cómodo(a) saliendo por la noche.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. Me siento solo a menudo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Me siento(a) saludable	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Me resulta difícil hacer planes para el futuro (por ejemplo, ir a la universidad, matrimonio, etc.).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Para ser completado por el administrador:

Fecha

Día	Mes	Año					

Centro

(Opcional)

Iniciales del Paciente

N	N	A

Paciente

--	--	--	--	--

Pensando en su salud durante las pasadas **dos semanas**, indique cómo de verdaderas o falsas son las siguientes frases.

34. Llevo una vida normal Muy cierto Mayormente cierto Mayormente falso Muy falso

Sección III. Escuela, Trabajo, o Actividades Diarias

Por favor seleccione el número o la alternativa correspondiente a su contestación.

35. ¿Durante las dos semanas pasadas, hasta qué punto tuvo dificultad para mantenerse al día en su trabajo escolar, profesional, o en otras actividades diarias?

1. No ha tenido dificultad en mantenerse al día
2. Ha podido mantenerse al día aunque se le ha hecho difícil
3. Se ha atrasado
4. No ha podido hacer estas actividades en lo absoluto.

36. ¿Durante las últimas dos semanas, con qué frecuencia estuvo ausente de la escuela, trabajo, o no pudo completar sus actividades diarias por culpa de su enfermedad o sus tratamientos?

- Siempre Con frecuencia Algunas veces Nunca

37. ¿Con qué frecuencia le impide a usted la fibrosis quística alcanzar sus metas en los estudios, en el trabajo o respecto a otros objetivos personales?

- Siempre Con frecuencia Algunas veces Nunca

38. ¿Con qué frecuencia le impide la fibrosis quística salir de su casa para hacer actividades cotidianas como, por ejemplo, ir de compras o ir al banco?

- Siempre Con frecuencia Algunas veces Nunca

Sección IV. Dificultades con los Síntomas

Por favor seleccione la alternativa correspondiente.

Durante las pasadas **dos semanas**:

- | | Bastante | Algo | Poco | Nunca |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 39. Ha tenido dificultad para aumentar de peso | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 40. Ha estado congestionado(a) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 41. Ha tosido durante el día | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 42. Ha tenido que expectorar mucosidad..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Pase a la pregunta 44

43. Su mucosidad ha sido mayormente:

- Transparente Transparente a amarilla Amarillosa-verdosa Verde con muestras de sangre No sé

Indique con qué frecuencia en las pasadas **dos semanas**:

44. Ha presentado pitos al respirar..... Siempre A menudo A veces Nunca

Para ser completado por el administrador:

Fecha

Día	Mes	Año					

Centro

(Opcional)

Iniciales del Paciente

N	N	A

Paciente

--	--	--	--	--

Indique con qué frecuencia en las pasadas **dos semanas**:

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
45. Ha tenido dificultad al respirar.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
46. Se ha despertado durante la noche porque estaba tosiendo.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
47. Ha tenido problemas de gases (flatulencia).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
48. Ha tenido diarrea.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
49. Ha tenido dolor abdominal.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
50. Ha tenido falta de apetito.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor asegúrese que todas las preguntas han sido contestadas.

¡Gracias por su cooperación!

Para ser completado por el administrador:

Fecha

Día	Mes	Año							

Centro

(Opcional)

Iniciales del Paciente

N	N	A

Paciente

--	--	--	--	--	--

ANEXO 5: Cuestionario de salud del paciente (PHQ-9)

Fuente: (38).

CUESTIONARIO DE SALUD DEL PACIENTE -9 (PHQ -9)

Durante las <u>últimas 2 semanas</u> ¿con qué frecuencia le ha molestado alguno de los siguientes problemas? <i>(Para indicar su respuesta rodee el número con un círculo)</i>	Nunca	Varios días	Más de la mitad de los días	Casi cada día
1. Poco interés o alegría por hacer cosas	0	1	2	3
2. Sensación de estar decaído/a, deprimido/a o desesperanzado/a	0	1	2	3
3. Problemas para quedarse dormido/a, para seguir durmiendo o dormir demasiado	0	1	2	3
4. Sensación de cansancio o de tener poca energía	0	1	2	3
5. Poco apetito o comer demasiado	0	1	2	3
6. Sentirse mal consigo mismo/a; sentir que es un/a fracasado/a o que ha decepcionado a su familia o a sí mismo/a	0	1	2	3
7. Problemas para concentrarse en algo, como leer el periódico o ver la televisión	0	1	2	3
8. Moverse o hablar tan despacio que los demás pueden haberlo notado. O lo contrario: estar tan inquieto/a o agitado/a que se ha estado moviendo de un lado a otro más de lo habitual	0	1	2	3
9. Pensamientos de que estaría mejor muerto/a o de querer hacerse daño de algún modo	0	1	2	3

FOR OFFICE CODING 0 + + +
=Total Score:

Si ha marcado alguno de los problemas de este cuestionario, ¿hasta qué punto estos problemas le han creado dificultades para hacer su trabajo, ocuparse de la casa o relacionarse con los demás?

Ninguna dificultad	Algunas dificultades	Muchas dificultades	Muchísimas dificultades
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Desarrollado por los doctores Robert L. Spitzer, Janet B.W. Williams, Kurt Kroenke y colaboradores, con una beca otorgada por Pfizer Inc. No se necesita autorización para su reproducción, traducción, muestra o distribución.

ANEXO 6: Escala de Trastorno de Ansiedad Generalizada (GAD-7)

Fuente: (45).

GAD-7

En los últimos 14 días, ¿con qué frecuencia le han supuesto una molestia los siguientes problemas?	Nunca	Varios días	Más de la mitad de los días	Casi cada día
<i>(Para indicar su respuesta rodee el número con un círculo)</i>				
1. Sentirse nervioso/a, angustiado/a o muy tenso/a	0	1	2	3
2. Ser incapaz de dejar de preocuparse o de controlar la preocupación	0	1	2	3
3. Preocuparse demasiado por diferentes cuestiones	0	1	2	3
4. Tener problemas para relajarse	0	1	2	3
5. Estar tan inquieto/a que le resulta difícil permanecer sentado/a	0	1	2	3
6. Enfadarse o irritarse con facilidad	0	1	2	3
7. Sentir miedo de que algo terrible pueda ocurrir	0	1	2	3

(For office coding: Total Score T ____ = ____ + ____ + ____)

Desarrollado por los doctores Robert L. Spitzer, Janet B.W. Williams, Kurt Kroenke y colaboradores, con una beca otorgada por Pfizer Inc. No se necesita autorización para su reproducción, traducción, muestra o distribución.