



**ESCUELA  
DE ENFERMERÍA  
Y FISIOTERAPIA**



**SAN JUAN DE DIOS**

# **Trabajo Fin de Grado Enfermería**

**Título:**

***Cuidados de enfermería en pacientes con  
fibrosis quística***

Alumno: Alicia Mochales Ferreiro

Director: Antonio Ramos Sánchez

**Madrid, mayo de 2021**

## **ÍNDICE DE CONTENIDOS**

<b>RESUMEN</b> .....	<b>4</b>
<b>ABSTRACT</b> .....	<b>4</b>
<b>PRESENTACIÓN</b> .....	<b>5</b>
<b>ESTADO DE LA CUESTIÓN</b> .....	<b>6</b>
<b>FUNDAMENTACIÓN</b> .....	<b>6</b>
<b>1. Definición: Fibrosis Quística</b> .....	<b>6</b>
<b>2. Incidencia general</b> .....	<b>7</b>
<b>3. Factores predisponentes</b> .....	<b>8</b>
<b>4. Manifestaciones clínicas y diagnóstico</b> .....	<b>9</b>
<b>5. Calidad de vida</b> .....	<b>12</b>
<b>6. Cuidados de la fibrosis quística</b> .....	<b>13</b>
6.1. Cuidados generales .....	13
6.2. Cuidados de enfermería .....	14
<b>7. Tratamiento</b> .....	<b>14</b>
<b>JUSTIFICACIÓN</b> .....	<b>16</b>
<b>ESTUDIO DE CASO</b> .....	<b>17</b>
<b>1. Población y captación</b> .....	<b>17</b>
<b>2. Presentación del caso</b> .....	<b>17</b>
<b>3. Instrumentos de valoración</b> .....	<b>19</b>
<b>4. Desarrollo</b> .....	<b>19</b>
<b>5. Conclusiones</b> .....	<b>28</b>
<b>BIBLIOGRAFÍA</b> .....	<b>29</b>
<b>ANEXOS</b> .....	<b>32</b>
<b>ANEXO 1: CÓMO UNA PERSONA TIENE FIBROSIS QUÍSTICA</b> .....	<b>33</b>

<b>ANEXO 2: CUESTIONARIO CFQ-R (CALIDAD DE VIDA EN FIBROSIS QUÍSTICA) .....</b>	<b>34</b>
<b>ANEXO 3: HOJA INFORMATIVA DECLARACIÓN RESPONSABLE .....</b>	<b>41</b>
<b>ANEXO 4: DECLARACIÓN RESPONSABLE .....</b>	<b>42</b>
<b>ANEXO 5: REVOCACIÓN DEL CONSENTIMIENTO.....</b>	<b>43</b>

## RESUMEN

Introducción: El presente trabajo de fin de grado, trata sobre los cuidados de enfermería más comunes en pacientes diagnosticados de fibrosis quística.

Objetivo: El principal objetivo de este proyecto, es conocer los diagnósticos más comunes por parte de enfermería en este tipo de pacientes, para poder ofrecerles una mejora de la salud a largo plazo.

Metodología: El estudio realizado para este proyecto, es un estudio de caso de una paciente que acude a urgencias y padece fibrosis quística. Se ha diseñado un plan de cuidados de enfermería, con NANDA, NOC y NIC.

Implicación para la práctica enfermera: Este proyecto ayudará a tener un diagnóstico de enfermería mucho más temprano. De este modo no solo trataremos la enfermedad, sino también el aspecto psicológico y la prevención de otras complicaciones. Es esencial tener un equipo de enfermería preparado ante estos pacientes.

Palabras clave: fibrosis quística; cuidados de enfermería; diagnósticos enfermeros; NANDA

## ABSTRACT

Introduction: This final degree project deals with the most common nursing care in patients diagnosed with cystic fibrosis.

Objective: To know the most common diagnoses by nursing in this type of patients, in order to offer them a long-term health improvement.

Methods: The study carried out for this project is a case study of a patient who goes to the emergency room and suffers from cystic fibrosis. A nursing care plan has been designed, with NANDA, NOC and NIC.

Implication for nursing practice: This project will help to have a nursing diagnosis much earlier. In this way we will not only treat the disease, but also the psychological aspect and the prevention of other complications. It is essential to have a nursing team prepared for these patients.

Keywords: cystic fibrosis; nursing care; nursing diagnoses; NANDA

# PRESENTACIÓN

La fibrosis quística, no es solo una enfermedad, es un modo de vida.

Desde el primer momento, no dudé en la elección del tema, ya que considero que no hay nadie mejor que un familiar que ha vivido con esta enfermedad, para aportar la mejora en el futuro de las personas que padecen esta enfermedad, ya que es una de las enfermedades hereditarias más comunes hoy en día, por la que muchas personas siguen luchando.

He elegido este modelo de estudio, ya que considero que hacen falta más enfermeros especializados en este tipo de pacientes, con un protocolo de cuidados de enfermería para un mejor cuidado de la enfermedad.

En primer lugar, quiero agradecer a mi tutor Antonio Ramos, por la ayuda y la comprensión en todo momento durante este curso.

Agradecer a mi familia el apoyo durante estos cuatro años de carrera, en especial, a mi madre Alicia, a mi hermano Pablo y a Fer, sin ellos no hubiese llegado hasta aquí.

Por último, quiero dedicar este TFG a todas las personas que han vivido y viven esta enfermedad incluyendo a sus familias, por su constancia y su lucha día a día. Ojalá en unos años se consiga la curación total y así, una mejora en la esperanza de vida de todas estas personas. Gracias a mi tía Rosa, por compartir conmigo información para este trabajo de fin de grado. Pero en especial, gracias a ti papá; por ti comencé esta andadura hace cuatro años, enseñándome desde pequeña que era la fibrosis quística. Gracias por acompañarme y cuidarme siempre desde allí arriba.

# ESTADO DE LA CUESTIÓN

## FUNDAMENTACIÓN

Para la realización del presente trabajo de fin de grado, en primer lugar, se ha realizado una búsqueda bibliográfica en diferentes bases de datos. Las bases bibliográficas principales en esta búsqueda han sido: Pubmed, Scielo, Medline, PMC.

En la mayoría de las bibliografías, se han buscado artículos con una fecha de publicación a cinco-diez años vista, con artículos principalmente en español e inglés.

Dentro de este epígrafe, se encuentran los siguientes apartados que son considerados los más importantes para este estudio:

- Qué es la fibrosis quística
- Incidencia en la población mundial, y en España
- Factores predisponentes para el diagnóstico de la enfermedad
- Cómo se realiza el diagnóstico y las principales manifestaciones clínicas de la fibrosis quística
- Calidad de vida que presentan los pacientes
- Cuidados generales, y especializados de enfermería
- Tratamiento actual utilizado y nuevas terapias que se encuentran en desarrollo

### 1. Definición: Fibrosis Quística

La fibrosis quística se puede definir como una enfermedad recesiva, hereditaria, crónica y autosómica. Esta enfermedad, también conocida como Mucoviscidosis, es la responsable de la producción de secreciones espesas de las glándulas exocrinas. (1)

La fibrosis quística fue reconocida como tal en 1938. El descubrimiento se produjo como consecuencia de la realización de autopsias a jóvenes malnutridos. Estas autopsias mostraron una enfermedad que era la causante de taponamiento de los conductos glandulares. (2)

En la actualidad, la fibrosis quística se manifiesta principalmente a través de sintomatología pulmonar. Como consecuencia de la secreción de mucosa, se obstruyen los pulmones, causando bronquitis, neumonías y otras complicaciones. Otra de las sintomatologías más importantes es la afectación al tracto digestivo, teniendo como principal consecuencia una insuficiencia pancreática. Esta insuficiencia provoca una pobre digestión. (1)

La causa de esta enfermedad se produce por mutaciones en el gen CFTR (regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística, encargado de regular el volumen iónico en las superficies epiteliales a través de la secreción de cloruro y la inhibición de la absorción de sodio). Podemos llegar a encontrar hasta 1600 mutaciones del gen CFTR, pero una de ellas, la delección de fenilalanina en el codón 508, es la mutación más común de todas abarcando un 70% de los pacientes con fibrosis quística. (3)

Se llega a estimar que hay más de 100.000 personas que padecen esta enfermedad en todo el mundo. Aunque la fibrosis quística se puede tratar y ayudar a mejorar la calidad de vida de las personas, hoy en día, no se puede curar. (4)

## **2. Incidencia general**

Tradicionalmente la fibrosis quística ha sido considerada como la enfermedad hereditaria más común en las poblaciones caucásicas, con una incidencia de 1 de cada 2500 nacimientos (5). Esta consideración no es apropiada en nuestros días. A pesar de que la fibrosis quística es una enfermedad grave, los diferentes avances en el tratamiento han cambiado de una forma considerable las características de la población afectada por esta enfermedad (6). En la actualidad se estima que la incidencia de esta enfermedad se sitúa entre 1 de cada 3000 y 1 de cada 6000 nacimientos. (7)

Se han producido cambios epidemiológicos tanto en la incidencia, la cual está disminuyendo en la mayoría de los países, como en la supervivencia de los pacientes con fibrosis quística. (8)

Cuando se empezó a diagnosticar esta enfermedad la mayoría de los pacientes morían en el primer año de vida. En la actualidad, en los países desarrollados, la vida media de supervivencia es de casi 50 años, tal y como podemos ver en la siguiente tabla:

<b>País</b>	<b>Año</b>	<b>Nº de pacientes</b>	<b>Edad Media de supervivencia</b>
<b>Canadá</b>	2018	4370	52,1
<b>Irlanda</b>	2018	1239	44,4
<b>EE. UU.</b>	2018	30775	47,4

Tabla 1. Estimación de la supervivencia de la población con fibrosis quística  
Fuente: elaboración propia basado en (9,10)

En Europa, la incidencia acumulada de la fibrosis quística va desde 1 de cada 1353 nacimientos en Irlanda, a 1 de cada 25000 nacimientos en Finlandia (7). Esto nos muestra una media diferente dependiendo de la parte de Europa donde nos encontremos. En Europa Occidental una media de 1 de cada 4500 nacimientos y, en el norte y centro de Europa, una media de 1 de cada 6000 nacimientos.

Respecto a nuestro país, España cuenta con alrededor de 2500 pacientes de fibrosis quística de los cuales el 53% son hombres y el 47% son mujeres. Esto resulta en una incidencia de 1 de cada 5000 nacimientos. A pesar de este último dato, 1 de cada 35 habitantes son portadores sanos de esta enfermedad. (11)

### **3. Factores predisponentes**

Para tener la enfermedad se necesitan dos copias defectuosas del gen CFTR, cada copia proveniente de uno de los padres. Es por ello, que hay muchas personas portadoras de esta enfermedad, pero que no son enfermos debido a que solo tienen una copia de este gen defectuoso proveniente únicamente de uno de los padres (12).

Cuando dos personas son portadoras de esta enfermedad las posibilidades de que su hijo tenga o no fibrosis quística son las siguientes (13):

- 25% de que sí que tenga la enfermedad.
- 50% de que sea portador, pero que no sufra la enfermedad.
- 25% de que no sea portador de la enfermedad.

En el caso de que una persona contenga la enfermedad y tenga hijos con una persona portadora de la enfermedad, las posibilidades de que sus hijos tengan la enfermedad son las siguientes (13):

- 50% de que sí tenga la enfermedad.
- 50% de que sea solo portador.

(Ver anexo 1)

Hoy en día, se realizan pruebas como la verificación de ser portador para familiares de riesgo, o las pruebas prenatales en embarazos que suponen un mayor riesgo, si se conocen las variantes patogénicas de CFTR en la familia, y así, poder evitar el diagnóstico de la enfermedad. (14)

#### 4. Manifestaciones clínicas y diagnóstico

La edad de la presentación de los primeros síntomas para el diagnóstico de la enfermedad es muy variable, pues algunos pacientes pueden comenzar a desarrollarlos en la edad neonatal o durante el periodo de lactancia, otros pueden comenzar a presentarlos en la adolescencia, e incluso, podrían darse en la etapa de jóvenes adultos (15). Tras estudios realizados, los porcentajes de la presentación de síntomas y su posterior diagnóstico (obviando aquellas personas diagnosticadas en edades más avanzadas y que estas, tienen un menor porcentaje), suele ser el siguiente:

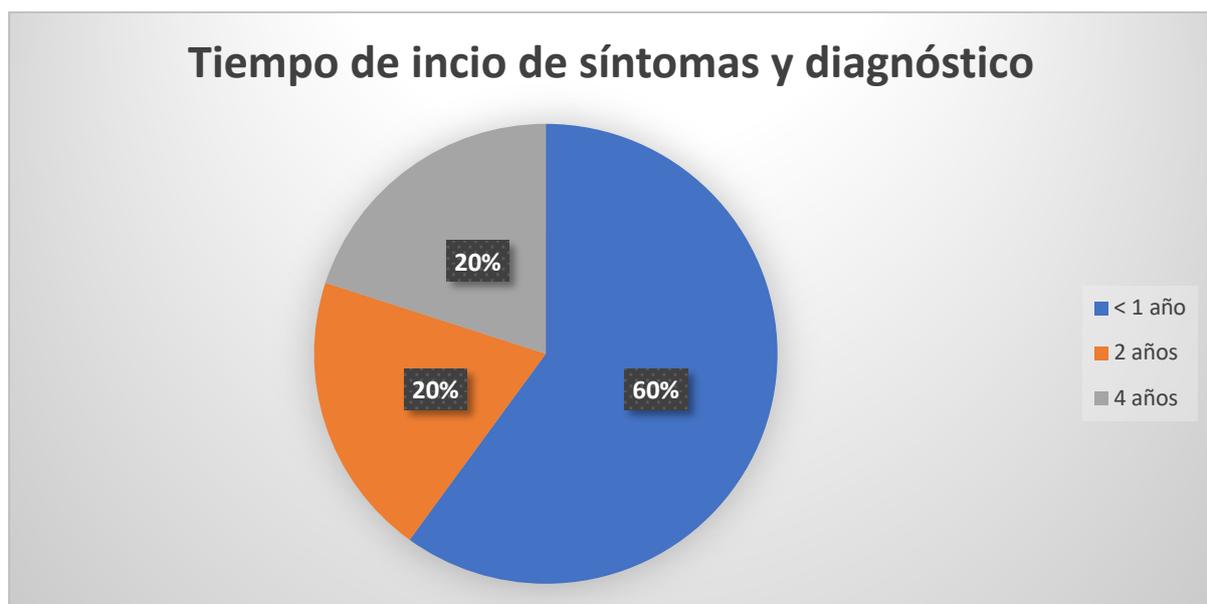


Figura 1. Tiempo de inicio de síntomas y diagnóstico en fibrosis quística.  
Fuente: elaboración propia, basado en (16)

Desde el punto de vista clínico, la fibrosis quística puede causar distintas manifestaciones, como son (15):

- Sinupatía o bronconeumopatía crónica: causada por síntomas como la tos y producción de esputo, infección continua de microorganismos, alteraciones en las radiografías de tórax, obstrucción de las vías aéreas producido por sibilancias, etc. Esta manifestación es una de las más importantes, ya que se ha comprobado que el 25% de la función pulmonar no logra recuperarse al valor inicial en pacientes diagnosticados de fibrosis quística. (17,18)
- Alteraciones gastrointestinales y nutricionales: genera síntomas y signos a nivel intestinal, pancreático, hepático y nutricional (como puede ser el retraso del crecimiento)
- Síndromes pierde-sal: pérdida aguda de sal, alcalosis metabólica crónica
- Alteraciones urogenitales en el varón: produciendo azoospermia obstructiva

El principal modo de presentación de esta enfermedad es, a través de la afectación respiratoria en edades pediátricas. Además, la afectación digestiva se considera la segunda causa que diagnostica esta enfermedad en edades tempranas. (19)

Otro modo para diagnosticar fibrosis quística en recién nacidos que aún no han manifestado síntomas es, a través de la **prueba del sudor**. Se realiza cuando tienen aproximadamente dos semanas de edad y un peso superior a dos kilogramos. (20)

Los niveles en suero de la tripsina inmunorreactiva (TIR) son más altos en los recién nacidos con FQ, y por ello, permanecerán elevados durante más tiempo que en aquellos recién nacidos que no están afectados por esta enfermedad. Pero los niveles altos de TIR no se consideran una muestra específica para diagnosticar fibrosis quística, por lo que se han desarrollado pruebas como es, la prueba del sudor. (21)

El estudio genético es necesario para la mayoría de los programas de cribado neonatal en fibrosis quística, y se realizan en las muestras con un TIR superior al punto de corte. En esta prueba son posibles tres resultados (21):

- Si hay dos mutaciones que causan la FQ, se debe realizar la prueba del sudor y el estudio de segregación
- Si hay una sola mutación, se realiza la prueba del sudor. Si la prueba fuese dudosa, se debe ampliar el estudio para una mejor comprobación. En caso de que saliese negativa la prueba, se considerará al recién nacido como portador de la enfermedad

- Si no hubiese mutaciones y la prueba del sudor es normal, sería un falso positivo

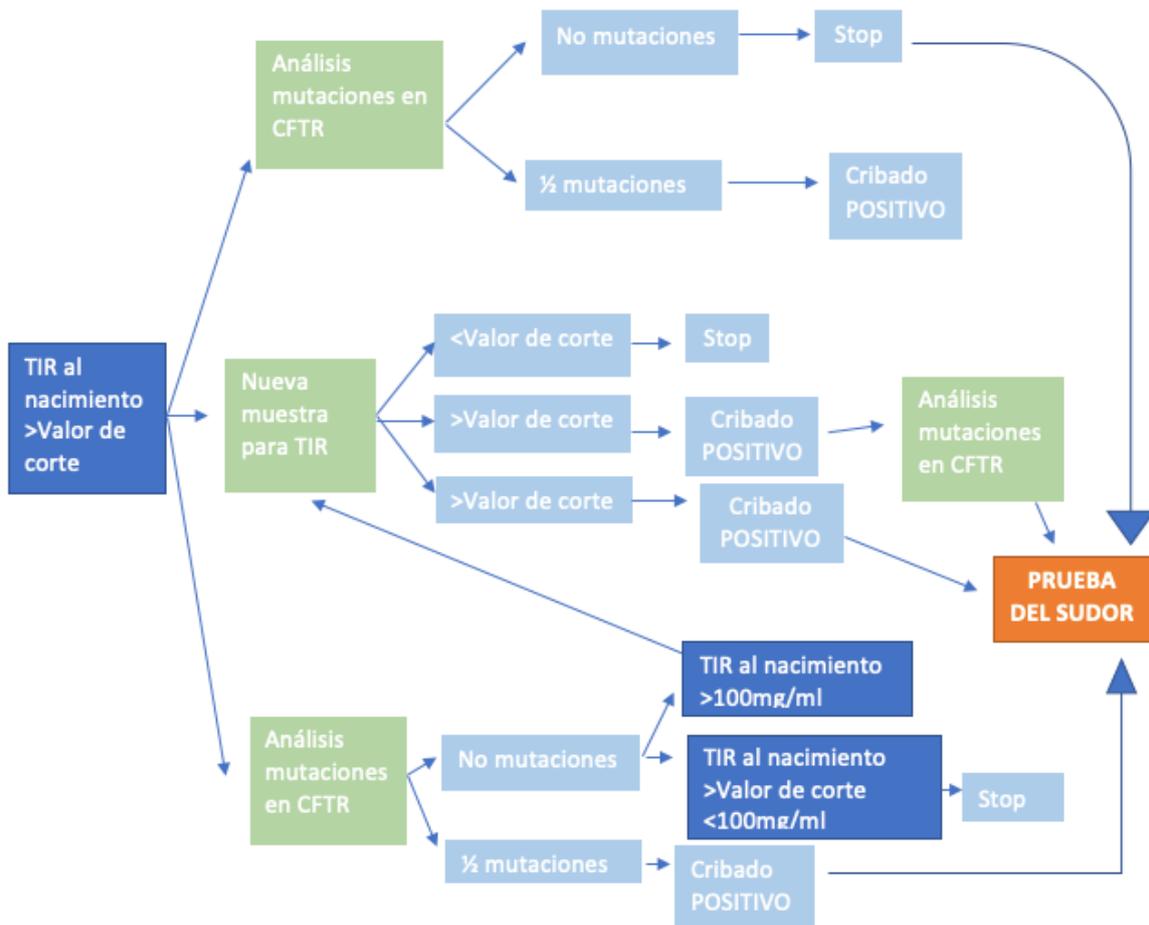


Figura 2. Protocolos de actuación en el diagnóstico por cribado neonatal de la fibrosis quística que se realizan en España  
Fuente: elaboración propia basado en (21)

El test del sudor se realiza en tres fases distintas (22):

- Estimulación y recogida del sudor, recogido a través de papel de filtro o espiral de plástico.
- Recogida del sudor; el periodo de la recogida de la muestra no debe ser superior a 30 minutos, en caso contrario, no debe procesarse la muestra adquirida.
- Análisis de la muestra

Para la realización de la prueba del sudor se tendrán en cuenta los siguientes valores (23):

- Positivo: >60 meq/lt
- Limítrofe: 40-59 meq/lt
- Negativo: <40 meq/lt

## 5. Calidad de vida

En las últimas décadas, ha aumentado de un modo muy notable la supervivencia de las personas con fibrosis quística; durante muchos años fue una enfermedad únicamente en niños y mortal, lo que hoy en día, ha pasado a convertirse en una enfermedad con mayor supervivencia, llegando en la mayoría de los casos a la edad adulta, además, de una mayor calidad de vida. (24)

La salud se ha definido siempre en términos físicos, como el diagnóstico, la mortalidad... pero desde hace unas décadas, se cambió el método de valorar únicamente la salud física de las personas, sino también abarcando la percepción del paciente con la enfermedad y su manera de afrontarla. (25)

La medida de la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística requiere una gran importancia en pacientes con enfermedades crónicas, ya que las medidas fisiológicas proporcionan datos clínicos importantes, pero no hay interés en la percepción del paciente. Nos va a ayudar en muchos aspectos, como pueden ser la falta de comprensión de la relación entre la capacidad funcional y la percepción de la salud, a favorecer la adherencia al tratamiento, valorar la progresión que refiere el paciente... (26)

Todo ello, se mide a través de cuestionarios, en los cuáles se evaluará la progresión de la enfermedad y el estilo de vida deseado por el paciente. Encontramos distintos tipos de escalas (27):

- Escalas de salud general/ cuestionarios genéricos, cubren una gran amplitud de dimensiones
- Escalas de salud/ cuestionarios específicos, tienen mayor interés en el paciente y se obtiene mayor sensibilidad
- Escalas de utilidad, valor que otorgan los pacientes al ámbito de la salud

Para la valoración de la calidad de vida en pacientes con fibrosis quística, se ha elaborado un cuestionario llamado CFQ, utilizado en muchos países de todo el mundo. Este cuestionario adquiere unas dimensiones obtenidas de las escalas mencionadas anteriormente: síntomas, actividad, psicólogo o emocional, energía/ astenia y dominio social. Además, se añaden cuatro dimensiones más específicas de pacientes con FQ, como son alteraciones alimentarias, imagen corporal, azoramiento causado por síntomas y carga del tratamiento. (27)

En total son 50 ítems, divididos en 12 dominios. Aproximadamente la duración del cuestionario es de 10 – 15 minutos, y las puntuaciones varían de 0 – 100, siendo las mayores puntuaciones las que corresponden a una mejor calidad de vida. (Ver anexo 2)

Otros factores que influyen en la vida de las personas con FQ, son por ejemplo la adaptación psicosocial; la edad, pues a mayor edad, menor calidad de vida; el sexo femenino, al encontrar una peor percepción de la enfermedad según estudios realizados; la afectación respiratoria y el estado nutricional; o bien, síntomas depresivos y ansiosos que generan una peor calidad de vida relacionada con la salud en la población general. (18)

En conclusión, cada día se da más importancia a la medición de la calidad de vida relacionada con la salud, especialmente en enfermedades crónicas como es la fibrosis quística. La realización de cuestionarios u otras intervenciones, nos van a ayudar a valorar la enfermedad desde una perspectiva más amplia como es la percepción del paciente, su adaptación a la enfermedad y a detectar cambios precozmente. (18)

## **6. Cuidados de la fibrosis quística**

### **6.1. Cuidados generales**

Todos los pacientes diagnosticados de fibrosis quística necesitan tener visitas frecuentes para valorar constantemente su estado de salud. En estas visitas, se realizan las siguientes pruebas (17):

- Cultivos de secreciones del tracto respiratorio, aproximadamente cuatro veces al año
- Estudios de la función pulmonar
- Radiografía de tórax
- Electrolitos anuales, niveles de vitaminas y niveles de IgE
- Examen de broncoscopia
- Control del aumento de peso (en los lactantes, se debe controlar también la ingesta calórica hasta los seis meses)
- Prueba anual de tolerancia a la glucosa en personas mayores de 10 años
- A partir de la adolescencia, evaluar la densidad mineral ósea
- Pruebas anuales de la función hepática

## **6.2. Cuidados de enfermería**

Los profesionales de enfermería especializados en pacientes con fibrosis quística tienen ciertas responsabilidades a diferencia del resto de profesionales enfermeros.

Participan en uno de los momentos más importantes de la vida de estos pacientes como es el diagnóstico de la enfermedad, la planificación de la transición de la atención pediátrica a la de adultos, discusiones sobre la realización de trasplante de pulmón, o bien, la atención terminal; además, de prestarles apoyo e información sobre el embarazo, otros diagnósticos... sin olvidar el apoyo que hay que prestar a la familia. (28)

Hoy en día, hay una progresión muy grande para los cuidados de enfermería de este tipo de paciente. Se calcula que una enfermera especializada permanentemente en fibrosis quística disponga de 50 pacientes diagnosticados de esta enfermedad. (29)

En conclusión, un profesional de enfermería especializado en tratar a pacientes con fibrosis quística tendrá un papel de educador, cuidador constante, consejero, y por supuesto, confidente.

## **7. Tratamiento**

En la actualidad, los tratamientos contra la fibrosis quística se centran en controlar sus síntomas. Estos tratamientos tienen por objetivo luchar contra la infección crónica y la retención de moco. La principal vía de administración de los fármacos es la vía pulmonar.

Dentro de los diferentes tratamientos, los vamos a diferenciar en los relativos al aparato respiratorio y los relativos al aparato gastrointestinal.

Respecto al aparato respiratorio, el tratamiento antibiótico oral siempre ha sido fundamental en el tratamiento de esta enfermedad. Las fluoroquinolonas han demostrado eficacia en el tratamiento de la fibrosis quística. También en este apartado encontramos otros fármacos como la amikacina o tobramicina, los cuales suelen ser efectivos contra las exacerbaciones pulmonares. (30)

Dentro de los broncodilatadores son utilizados los B2agonistas, los cuales provocan una

relajación de la musculatura lisa aumentando la frecuencia del barrido mucociliar. La respuesta a estos fármacos es variable, ya que dependiendo de la viscosidad del esputo el beneficio puede ser menor. (30)

También son utilizados los corticoides orales e inhalados. Estos se encargan de disminuir la inflamación producida por la enfermedad. El más utilizado por vía oral es prednisona. Los corticoides por vía inhalatoria, se utilizan en los pacientes con fibrosis quística que tienen hiperreactividad bronquial. (31)

Respecto al aparato gastrointestinal, el tratamiento tiene como principal objetivo el tratamiento y prevención de obstrucciones intestinales. Para ello, se utilizan diferentes fármacos entre los que se encuentran los laxantes osmóticos, para las obstrucciones incompletas, sueros para rehidratar, o los enemas hiperosmolares para las obstrucciones completas. (30)

La nutrición aconsejable a un paciente con fibrosis quística es una dieta hipercalórica. Esta dieta debe tener suplementos de vitaminas A, D, E y K y además debe de ser rica en grasas saludables.

Otros de los puntos clave dentro del tratamiento de esta enfermedad es la fisioterapia respiratoria y el ejercicio físico. La fisioterapia respiratoria consiste en la limpieza bronquial diaria. Con esta limpieza se trata de evitar la acumulación de mucosidad en los bronquios y así prevenir la infección. Dentro de la fisioterapia respiratoria destaca el drenaje postural, el drenaje autógeno y el ciclo activo.

El ejercicio físico también es muy importante para el tratamiento de esta enfermedad, pues consigue a largo plazo el fortalecimiento de órganos importantes como los pulmones o el corazón.

Por último, a pesar de los grandes avances que se están produciendo en el tratamiento de esta enfermedad, hay un gran número de paciente que necesitan un trasplante pulmonar, ya que es la mejor opción terapéutica. El trasplante pulmonar se realiza en los pacientes que tienen una patología pulmonar en situación terminal. (32)

## JUSTIFICACIÓN

Tras haber desarrollado los antecedentes en el estado de la cuestión, podemos llegar a la conclusión de que la fibrosis quística, es una de las enfermedades hereditarias que tiene una mayor importancia e incidencia dentro de nuestra población.

Esta enfermedad no tiene un momento puntual en la vida de las personas, sino que conviven con ella siempre. También se puede comprobar que no sólo tiene una afectación física, sino también psicológica.

Es por este motivo, por el que se ha llevado a cabo el siguiente estudio de caso, para valorar los diagnósticos de enfermería más comunes en los pacientes diagnosticados de fibrosis quística, y así, poder mejorar su salud y otorgarles más soluciones a los problemas observados para una mejor calidad de vida.

# ESTUDIO DE CASO

## 1. Población y captación

En el siguiente estudio de caso, se ha escogido a una mujer portadora de fibrosis quística que acude a urgencias junto a su marido, la cual ingresa en el hospital por crisis pancreática aguda y crisis pulmonar.

Este estudio, va a tratar con pacientes adultos que sean portadores de fibrosis quística, en el servicio de digestivo y neumología del Hospital de La Princesa.

## 2. Presentación del caso

### PACIENTE:

Paciente de 46 años mujer, que ingresa en el servicio de digestivo del Hospital La Princesa, procedente del domicilio, por afectación pulmonar: falta de aire y mala oxigenación y, afectación digestiva: pancreatitis aguda; todo ello, debido a su enfermedad (fibrosis quística).

### ANTECEDENTES FAMILIARES:

Actualmente convive con su marido (le ayuda en tareas del hogar), nivel socio-económico medio, católicos. Tiene dos hermanos.

- Padre: falleció hace 25 años por ictus. Sin antecedentes familiares conocidos.
- Madre: mujer de 81 años. Sin antecedentes personales ni familiares conocidos.
- Hermanos: uno de ellos falleció hace 12 años con 49 años de fibrosis quística; el otro hermano, sin antecedentes personales conocidos.

### ANTECEDENTES PERSONALES:

Mujer nacida en el 1974, actualmente 46 años.

Diagnosticada a los 26 años de fibrosis quística, el motivo fue una pancreatitis aguda y hermano diagnosticado con esta enfermedad previamente. Se realizan revisiones continuas para valorar su estado debido a la fibrosis quística.

## ESTADO ACTUAL:

A su llegada al servicio de Urgencias en el Hospital La Princesa, se realiza analítica y espirometría. Esto es debido a que es una paciente diagnosticada de fibrosis quística, y se realizan ciertos procedimientos distintos al resto de pacientes.

Se diagnostica pancreatitis aguda y mala oxigenación de vías aéreas (SatO<sub>2</sub>: 92%), a consecuencia de su enfermedad (fibrosis quística).

Es ingresada en el servicio de digestivo (valorada también por neumología), para observar su seguimiento y pautarle un tratamiento a este diagnóstico. En su llegada a la planta del servicio, se le realiza una valoración completa de enfermería por patrones de Marjory Gordon:

- Patrón 1, percepción-manejo de la salud: buenos hábitos higiénicos; no presenta alergias conocidas, intolerancia a levofloxacino, septrim; buenas conductas saludables; no hay existencia de hábitos tóxicos; bastantes ingresos previos por la misma causa.
- Patrón 2, nutricional-metabólico: peso actual: 63 kg; talla: 167 cm; IMC: 23.9; no presenta alergias conocidas; buen hábito nutricional a diario en cuanto a número y tipo de comidas; actualmente, presenta desequilibrio nutricional a causa del dolor y la diarrea provocada por la pancreatitis; buen estado de la piel.
- Patrón 3, eliminación: intestinal, presenta diarrea con aumento de frecuencia y dolor; urinaria, no presenta ninguna alteración, número de micciones al día normal; cutánea, sudoración sin alteraciones.
- Patrón 4, actividad-ejercicio: buen estado cardiovascular; muy deteriorado el estado respiratorio a causa de su enfermedad (fibrosis quística), actualmente presenta una limpieza ineficaz de las vías aéreas, saturación de 92% y deterioro de la ventilación; la tolerancia a la actividad disminuye con el paso de los años por su deterioro en el estado respiratorio, aunque continúa realizando ejercicios como caminar.
- Patrón 5, sueño-descanso: tiempo correcto dedicado al descanso diariamente; actualmente, presenta trastorno del patrón del sueño por la situación actual, al encontrarse ingresada de nuevo en el Hospital; no utiliza fármacos para inducir el sueño ni toma sustancias estimulantes.
- Patrón 6, cognitivo-perceptivo: consciente y orientada en tiempo y espacio; no presenta alteraciones cognitivas; uso de gafas de manera cotidiana; expresa dolor agudo en zona abdominal. Se realiza escala EVA para valorar el grado de dolor que presenta la paciente:



Refiere un EVA de 7, por lo tanto, se trata de un dolor “muy fuerte”.

- Patrón 7, autopercepción-autoconcepto: actualmente se encuentra con baja autoestima situacional a causa del ingreso; no refiere problemas con su autoimagen; presenta nerviosismo/ansiedad por la situación actual, además, comenta que su hermano falleció casi con la misma edad que ella a causa de esta enfermedad.
- Patrón 8, rol-relaciones: convive con su marido; presenta gran apoyo familiar.
- Patrón 9, sexualidad-reproducción: última menstruación hace dos semanas, ciclo regular; métodos anticonceptivos: preservativo; no ha tenido embarazos ni abortos.
- Patrón 10, adaptación-tolerancia al estrés: en su vida cotidiana no refiere episodios estresantes; actualmente, presenta cierto estrés por la situación generada al ingreso.
- Patrón 11, valores-creencias: creyente (católica); preocupaciones especialmente en sus ingresos, por su menor esperanza de vida que el resto de las personas, ocasionada por su enfermedad.

### 3. Instrumentos de valoración

El estudio que se realiza en este trabajo se lleva a cabo mediante un análisis sistemático del paciente, el cual presenta el siguiente diagnóstico médico: pancreatitis y mala oxigenación de las vías aéreas, derivado de la fibrosis quística.

Se llevarán a cabo unos planes de cuidados de enfermería acordes al estudio de caso que, tras haber realizado la valoración, cada enfermera considere más importantes.

Para poder llevar a cabo el estudio de caso, se necesita:

- Documento informativo con declaración responsable (Ver anexo 3)
- Declaración responsable por la que se consiente estudio de caso en pacientes (Ver anexo 4)
- Revocación del consentimiento (Ver anexo 5)

### 4. Desarrollo

Se ha realizado un estudio de caso, para poder llegar a los objetivos que hemos planteado y con ello, la mejora de la salud del paciente.

La metodología utilizada para poder llevar a cabo este estudio ha sido:

En primer lugar, se lleva a cabo el Proceso de Atención de Enfermería (PAE), también una recopilación de información del paciente y exploración tras su llegada, una revisión de su historia clínica y valoración de enfermería y, por supuesto, una valoración del familiar que le acompaña, su marido.

En segundo lugar, para poder llevar a cabo los diagnósticos de enfermería, se ha utilizado la taxonomía de la última versión de NANDA para el diagnóstico enfermero (dx), con sus respectivos NOC (objetivos) y NIC (intervenciones). (33)

Los diagnósticos presentados son los siguientes (ordenados por patrones de enfermería según Marjory Gordon):

DESEQUILIBRIO NUTRICIONAL: INFERIOR A LAS NECESIDADES CORPORALES	<i>“Consumo de nutrientes insuficiente para satisfacer las necesidades metabólicas.”</i>
DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA	Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales relacionado con ingesta diaria insuficiente, manifestado por dolor abdominal y diarrea.
NOC (OBJETIVOS)	- Estado nutricional: 1. El paciente adoptará buena relación peso/ talla 2. El paciente tomará una ingesta de alimentos y nutrientes necesarios 3. El paciente tomará una ingesta de líquidos necesarios 4. El paciente conseguirá buena hidratación
NIC (INTERVENCIONES)	- Manejo de la nutrición: 1. Determinar las preferencias alimentarias del paciente 2. Ajustar la dieta a sus necesidades 3. Administrar medicamentos antes de comer, si es necesario 4. Proporcionar la selección de alimentos con una orientación hacia opciones más saludables, si es necesario.

DIARREA	<i>“Eliminación de heces líquidas, no formadas.”</i>
DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA	Diarrea relacionada con función gastrointestinal, manifestado por dolor abdominal, ruidos intestinales, distensión abdominal, hipersensibilidad abdominal, pérdida de peso, etc.
NOC (OBJETIVOS)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Continencia intestinal:               <ol style="list-style-type: none"> <li>1. El paciente mantiene el control de la eliminación de las heces</li> <li>2. El paciente evacúa las heces de modo predecible</li> <li>3. El paciente evacuará normal las heces, al menos cada 3 días</li> </ol> </li> <li>- Eliminación intestinal:               <ol style="list-style-type: none"> <li>1. El paciente presenta facilidad de eliminación de las heces</li> <li>2. El paciente identifica la cantidad de las heces en relación con la dieta</li> <li>3. El paciente identifica el color, sangre o moco en las heces</li> </ol> </li> </ul>
NIC (INTERVENCIONES)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Manejo de la diarrea:               <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Enseñar al paciente el uso correcto de los medicamentos antidiarreicos</li> <li>2. Fomentar la realización de comidas en pequeñas cantidades, frecuentes, y añadir fibra de forma gradual</li> </ol> </li> <li>- Manejo de la medicación:               <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Observar los efectos terapéuticos de la medicación en el paciente</li> <li>2. Determinar el conocimiento sobre la medicación</li> </ol> </li> </ul>

LIMPIEZA INEFICAZ DE LAS VÍAS AÉREAS	<i>“Incapacidad para eliminar las secreciones u obstrucciones del tracto respiratorio para mantener las vías aéreas permeables.”</i>
DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA	Limpieza ineficaz de las vías aéreas relacionado con mucosidad excesiva y retención de secreciones, manifestado por alteración del patrón respiratorio y disnea.
NOC (OBJETIVOS)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Permeabilidad de las vías respiratorias:               <ol style="list-style-type: none"> <li>1. El paciente es capaz de eliminar secreciones</li> <li>2. El paciente es capaz de mejorar su ritmo respiratorio</li> </ol> </li> </ul>
NIC (INTERVENCIONES)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Manejo de la vía aérea:               <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Realizar fisioterapia torácica</li> <li>2. Eliminar las secreciones fomentando la tos</li> <li>3. Ayudar al paciente con la espirometría incentiva</li> <li>4. Administrar tratamientos con aerosol</li> <li>5. Vigilar el estado respiratorio y de oxigenación</li> </ol> </li> <li>- Monitorización respiratoria:               <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Vigilar la frecuencia, ritmo, profundidad y esfuerzo de las respiraciones</li> <li>2. Monitorizar los patrones de respiración</li> </ol> </li> </ul>

RIESGO DE INTOLERANCIA A LA ACTIVIDAD	<i>“Susceptible de experimentar una falta de energía fisiológica o psicológica para tolerar o completar las actividades diarias requeridas o deseadas, que puede comprometer la salud.”</i>
DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA	Riesgo de intolerancia a la actividad relacionado con problemas respiratorios y pérdida de la condición física.
NOC (OBJETIVOS)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Energía psicomotora: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. El paciente muestra capacidad para realizar las tareas diarias</li> <li>2. El paciente sigue el régimen de medicación pautado</li> </ol> </li> <li>- Tolerancia a la actividad: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Saturación de oxígeno, frecuencia cardíaca y frecuencia respiratoria en respuesta a la actividad</li> <li>2. Esfuerzo respiratorio en respuesta a la actividad</li> <li>3. Paso y distancia de caminata</li> <li>4. Tolerancia a subir escaleras</li> <li>5. Habilidad para hablar durante la actividad física</li> </ol> </li> </ul>
NIC (INTERVENCIONES)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Manejo de la energía: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Determinar qué actividad y en qué medida es necesaria para aumentar la resistencia</li> <li>2. Utilizar los instrumentos válidos para medir la fatiga</li> <li>3. Animar a realizar ejercicios aeróbicos, según la tolerancia</li> <li>4. Evaluar el aumento programado de los niveles de actividades</li> </ol> </li> <li>- Manejo del asma: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Determinar los datos basales del estado respiratorio del paciente para utilizar como punto comparativo</li> <li>2. Comparar el estado respiratorio actual con el estado anterior para detectar cambios</li> <li>3. Observar si hay crisis asmáticas</li> </ol> </li> </ul>

DETERIORO DE LA VENTILACIÓN ESPONTÁNEA	<i>“Incapacidad para iniciar y/o mantener la respiración independiente para el mantenimiento de la vida.”</i>
DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA	Deterioro de la ventilación mecánica relacionado con fatiga de los músculos respiratorios, manifestado por disnea, inquietud, disminución de la saturación de oxígeno arterial (SatO <sub>2</sub> ), etc.
NOC (OBJETIVOS)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estado respiratorio:               <ol style="list-style-type: none"> <li>1. El paciente obtendrá unas vías aéreas permeables</li> <li>2. El paciente mejorará la saturación de oxígeno</li> <li>3. El paciente realizará con profundidad la inspiración</li> <li>4. El paciente mejorará la capacidad vital</li> <li>5. El paciente mostrará menor inquietud</li> </ol> </li> </ul>
NIC (INTERVENCIONES)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ayuda a la ventilación:               <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Mantener una vía aérea permeable</li> <li>2. Colocar al paciente de forma que se alivie la disnea</li> <li>3. Ayudar con el espirómetro de incentivo, según corresponda</li> <li>4. Observar si hay fatiga muscular respiratoria</li> <li>5. Iniciar un programa de entrenamiento de fortalecimiento y/o resistencia de los músculos respiratorios</li> <li>6. Enseñar técnicas de respiración</li> </ol> </li> </ul>

TRASTORNO DEL PATRÓN DE SUEÑO	<i>“Despertarse a causa de factores externos durante un tiempo limitado.”</i>
DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA	Trastorno del patrón de sueño relacionado con patrón de sueño no reparador, manifestado por dificultad para conciliar el sueño, despertarse sin querer, no sentirse descansado, etc.
NOC (OBJETIVOS)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sueño:               <ol style="list-style-type: none"> <li>1. El paciente conseguirá un hábito de sueño</li> <li>2. El paciente manifestará la calidad y la eficiencia del sueño</li> <li>3. El paciente obtendrá las horas de sueño cumplidas</li> </ol> </li> </ul>
NIC (INTERVENCIONES)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mejorar el sueño:               <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Enseñar al paciente a controlar los patrones de sueño</li> <li>2. Explicar al paciente la importancia de un sueño adecuado para la mejora de su salud</li> <li>3. Registrar el patrón y el número de horas de sueño del paciente</li> </ol> </li> </ul>

DOLOR AGUDO	<i>“Experiencia sensitiva y emocional desagradable ocasionada por una lesión tisular real o potencial, con inicio súbito o lento de cualquier intensidad de leve a grave con un final anticipado o previsible, y con una duración inferior a 3 meses.”</i>
DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA	Dolor agudo relacionado con función gastrointestinal, manifestado por dolor abdominal, ruidos abdominales, distensión abdominal, hipersensibilidad abdominal, aumento de la frecuencia de las deposiciones, diarrea, etc.
NOC (OBJETIVOS)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Control del dolor: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. El paciente referirá dolor controlado</li> <li>2. El paciente obtiene información sobre el control del dolor</li> <li>3. El paciente utiliza medidas de alivio no analgésicas</li> </ol> </li> <li>- Nivel del dolor: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. El paciente expresará la duración de los episodios de dolor</li> <li>2. El paciente mejorará su inquietud y su frecuencia respiratoria</li> </ol> </li> </ul>
NIC (INTERVENCIONES)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Administración de analgésicos: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Determinar la aparición, localización, duración, características, calidad, intensidad, patrón, medidas de alivio, factores contribuyentes, efectos en el paciente y gravedad del dolor antes de medicar al paciente.</li> <li>2. Determinar el nivel actual de comodidad y el nivel de comodidad deseado del paciente utilizando una escala de medición del dolor apropiada.</li> </ol> </li> </ul>

BAJA AUTOESTIMA SITUACIONAL	<i>“Desarrollo de una percepción negativa de la propia valía en respuesta a una situación actual.”</i>
DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA	Baja autoestima situacional relacionada con patrón de impotencia, manifestado por manifestaciones de negación de sí mismo, falta de propósito, subestimación de su habilidad para gestionar la situación, etc.
NOC (OBJETIVOS)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Autoestima: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. El paciente verbalizará su autoaceptación</li> <li>2. El paciente aceptará sus propias limitaciones</li> <li>3. El paciente mantendrá una comunicación abierta</li> </ol> </li> </ul>
NIC (INTERVENCIONES)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mejorar el afrontamiento: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ayudar al paciente a identificar los objetivos apropiados a corto y largo plazo</li> <li>2. Ayudar al paciente a resolver los problemas de forma constructiva</li> <li>3. Valorar la comprensión del paciente del proceso de enfermedad</li> <li>4. Proporcionar información objetiva respecto del diagnóstico, tratamiento y pronóstico</li> </ol> </li> <li>- Potenciación de la autoestima: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Observar las afirmaciones del paciente sobre su autovalía</li> <li>2. Animar al paciente a identificar sus puntos fuertes</li> <li>3. Ayudar al paciente a encontrar la autoaceptación</li> </ol> </li> </ul>

ANSIEDAD	<p><i>“Sensación vaga e intranquilizadora de malestar o amenaza acompañada de una respuesta autonómica con sentimiento de aprensión causado por la anticipación de un peligro. Es una señal de alerta que advierte de un peligro inminente y permite a la persona tomar medidas para afrontar la amenaza.”</i></p>
DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA	<p>Ansiedad relacionada con necesidades no satisfechas y amenaza de muerte, manifestado por nerviosismo, sufrimiento, alteración del patrón respiratorio, dolor abdominal, etc.</p>
NOC (OBJETIVOS)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Nivel de ansiedad:             <ol style="list-style-type: none"> <li>1. El paciente conseguirá evitar la inquietud, impaciencia, irritabilidad, distrés, etc.</li> <li>2. El paciente conseguirá verbalizar sus sentimientos</li> </ol> </li> </ul>
NIC (INTERVENCIONES)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diminución de la ansiedad:             <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Animar a la familia a permanecer con el paciente, si es el caso</li> <li>2. Crear un ambiente que facilite la confianza</li> <li>3. Identificar los cambios en el nivel de ansiedad</li> </ol> </li> <li>- Mejorar el afrontamiento:             <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ayudar al paciente a identificar los objetivos apropiados a corto y largo plazo</li> <li>2. Ayudar al paciente a evaluar los recursos disponibles para lograr los objetivos</li> <li>3. Valorar la comprensión del paciente del proceso de enfermedad</li> <li>4. Ayudar al paciente a desarrollar una valoración objetiva del acontecimiento</li> </ol> </li> <li>- Terapia de relajación:             <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Inducir conductas que estén condicionadas para producir relajación, como respiración profunda, bostezos, respiración abdominal e imágenes de paz</li> <li>2. Determinar si alguna intervención de relajación ha resultado útil en el pasado</li> <li>3. Ofrecer una descripción detallada de la intervención de relajación elegida</li> </ol> </li> </ul>

RIESGO DE INFECCIÓN	<i>“Susceptible de sufrir una invasión y multiplicación de organismos patógenos, que puede comprometer la salud.”</i>
DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA	Riesgo de infección relacionado con enfermedad crónica.
NOC (OBJETIVOS)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Severidad de la infección:             <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Malestar general</li> </ol> </li> </ul>
NIC (INTERVENCIONES)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Control de infecciones:             <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Fomentar una respiración profunda y tos, según corresponda</li> <li>2. Limpiar el ambiente adecuadamente después de cada uso por parte de los pacientes</li> <li>3. Poner en práctica precauciones universales</li> <li>4. Administrar un tratamiento antibiótico cuando sea adecuado</li> <li>5. Enseñar al paciente y a la familia a evitar infecciones</li> </ol> </li> <li>- Protección contra las infecciones:             <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Observar los signos y síntomas de infección sistémica y localizada</li> <li>2. Observar la vulnerabilidad del paciente a las infecciones</li> <li>3. Mantener la asepsia para el paciente de riesgo</li> </ol> </li> </ul>

## 5. Conclusiones

Se realiza el presente estudio de caso, con el objetivo de investigar los diagnósticos de enfermería más frecuentes en este tipo de pacientes, y garantizar una mejora en los cuidados de enfermería.

Se han determinado aquellos diagnósticos que son considerados los más importantes y habituales, para que los profesionales de enfermería puedan llevar a cabo los diagnósticos enfermeros con sus correspondientes intervenciones y cuidados, ante este tipo de pacientes en sus unidades.

Tras haber hecho un análisis de los resultados que se han planteado, se puede comprobar que no son solo diagnósticos de mejora de su enfermedad y la administración del tratamiento específico; sino que también, se tienen en cuenta aspectos emocionales que interfieren en la vida de los pacientes y que son importantes tenerlos en cuenta para una mejora de su salud. Todos los profesionales sanitarios, especialmente aquellos de enfermería, deben tener en cuenta los siguientes patrones y diagnósticos de enfermería en pacientes con fibrosis quística, ya que, al ser una enfermedad tan común entre la población, debe haber una mejora del cuidado de su salud, especialmente en el ámbito hospitalario.

Es por este, el motivo por el que se vio la necesidad de realizar este estudio de caso, para garantizar a estos pacientes con fibrosis quística una mejora en su salud y sus cuidados.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Maués Pelúcio Pizzignacco T, Aparecida García de Lima R. Socialization of children and adolescents with cystic fibrosis: support for nursing care. *Rev. Latino-Am. Enfermagem.* 2006;14(4):569-577.
2. Davis P B. Cystic Fibrosis Since 1938. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine.* *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2005;173(5).
3. C Davies J, W F W Alton E, Bush A. Cystic Fibrosis. *BMJ.* 2007;335:1255.
4. Klimova B, Kuca K, Novotny M, Maresova P. Cystic Fibrosis Revisited – a Review Study. *Medicinal Chemistry.* 2017;13:102-109.
5. Dodge, J.A. Lewis, P.A. Cystic fibrosis is no longer an important cause of childhood death in the UK. *Arch. Dis. Child.* 2005;90:547
6. C Bell S, A Mall M, Gutierrez H, Macek M, Madge S, C Davies J, et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir. Med.* 2019;8:65-124.
7. Scotet V, Gutierrez H, M Farrell P. Newborn Screening for CF across the Globe—Where Is It Worthwhile?. *Int. J. Neonatal Screen.* 2020;6(1):18.
8. De Boeck K. Cystic fibrosis in the year 2020: A disease with a new face. *Acta Paediatr.* 2020;109(5):893-899.
9. The canadian cystic fibrosis registry. *Cysticfibrosisca 2021*
10. Burgel P, Bellis G, V Olesen H, Viviani L, Zolin A, Blasi F, Elborn J S. Future trends in cystic fibrosis demography in 34 European countries. *Eur Respir J.* 2015; 46(1):133-41.
11. Salusesfera.com, Alrededor de 2.500 personas padecen fibrosis quística en España (Internet). (Actualizado 2021). Disponible en <https://saludesfera.com/2018/09/06/alrededor-de-2-500-personas-padecen-fibrosis-quistica-en-espana/>

12. Cff.org, Cystic fibrosis foundation. What is CF - Diagnosed With Cystic Fibrosis (Internet). (Actualizado 2021). Disponible en <https://www.cff.org/What-is-CF/Diagnosed-With-Cystic-Fibrosis/>
13. Cff.org, Cystic Fibrosis Foundation. What is CF – Genetics (Internet). (Actualizado 2021). Disponible en <https://www.cff.org/What-is-CF/Genetics/CF-Genetics-The-Basics/>
14. Ong T, G Marshall S, A Karczerki B, L Stern D, Cheng E, R Cutting G. Cystic Fibrosis and Congenital Absence of the Vas Deferens. GeneReviews (Internet). 2001.
15. Salcedo Posadas A, Gartner S, Girón Moreno R, García Novo M. Tratado de fibrosis quística. Justim S.L.; 2012.
16. Gale S, Sabillón M, Ortega Iglesias J. Caracterización de los pacientes con Fibrosis Quística diagnosticados por cloruros en Sudor. Acta pediátrica hondureña. 2016;6(2):7.
17. Sanders D, Bittner R, Rosenfeld M, Hoffman L, Redding G, Goss C H. Failure to Recover to Baseline Pulmonary Function after Cystic Fibrosis Pulmonary Exacerbation. Am J Respir Crit Care Med. 2010;182(5):627–632.
18. Gartner S, Salcedo A, García G. Enfermedad respiratoria en la fibrosis quística. NEUMOPED. 2017;1:299-319.
19. Escobar H, Sojo A, Gil D, Nadal J.M. Fibrosis quística. AEP. 2010;2:77-84.
20. Farrell P, Rosenstein B, White T, Accurso F, Castellani C, Cutting G R, et al. Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. J Pediatr. 2010;153(2):4-14.
21. Gartner S, Mondéjar-López P, Asensio de la Cruz Ó. Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. An Pediatr. 2019;90(4):251.
22. Barrio I, Pérez E, Elorz J, Villa J.R, Sánchez M. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con fibrosis quística. An Pediatr. 2019;50(6):625-634.
23. Largo García, I. Fibrosis quística. Rev. Ped. Elec. 2009;6(1):18.

24. Abbott, J. Health-related quality of life measurement in cystic fibrosis: advances and limitations. *Chron Respir Dis*. 2009;6:31-41.
25. Abascal Redondo, A. Programa de intervención psico-social dirigido a personas con Fibrosis Quística. Uoc.edu; 2018.
26. Goss C, Quittner A. Patient-reported Outcomes in Cystic Fibrosis. *Proc Am Thorac Soc*. 2007;4(4):378-386.
27. 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;46(4):165-175.
28. Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman, H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2005;4(1):7-26.
29. Dyer, J. Cystic fibrosis nurse specialist: a key role. *J R Soc Med*. 2017;90(31):21-25.
30. Oliva Guerra-Morillo M, Rabasco-Álvarez A, González Rodríguez M. Fibrosis quística: tratamiento actual y avances con la nanotecnología. *Ars Pharm*. 2020;61(2):81-96.
31. Cuthbert, AW. New horizons in the treatment of cystic fibrosis. *Br. J. Pharmacol*. 2010;163:173-183.
32. Fibrosisquística.org, Tratamiento (Internet). (Actualizada 2021). Disponible en: <https://fibrosisquistica.org/tratamiento/>.
33. Herman, T.H y Kamitsuru, S. (Eds.). NANDA International. Diagnosticos enfermeros. Definiciones y clasificación, 2018-2020. Edición española. Barcelona: Elsevier; 2018.

## **ANEXOS**

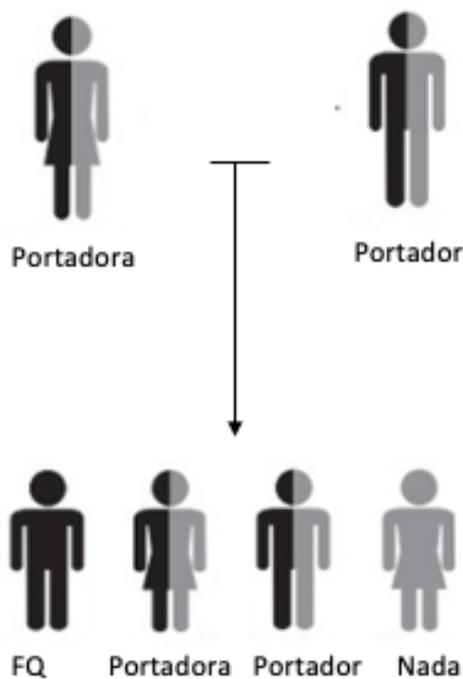
# ANEXO 1: CÓMO UNA PERSONA TIENE FIBROSIS QUÍSTICA

Fuente: elaboración propia, basado en (13)

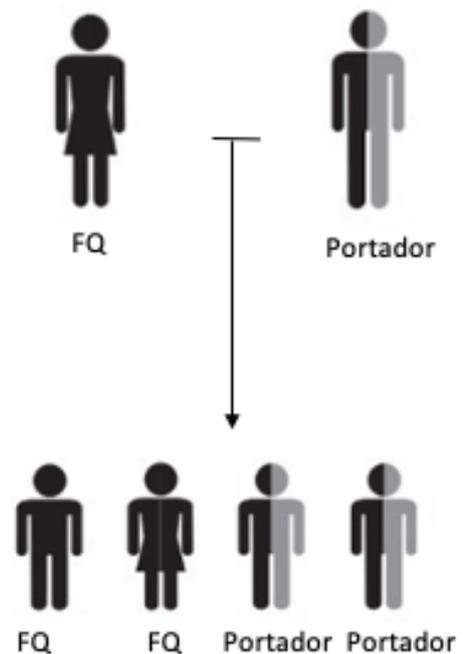
## CÓMO UNA PERSONA CONTRAE FIBROSIS QUÍSTICA

Para tener FQ, debe heredar dos copias del gen CFTR que contienen mutaciones, una copia para cada padre. Eso significa que cada padre debe tener FQ o ser portador de una mutación del gen CFTR.

Cuando dos personas portadoras tienen un hijo, existe un 25 por ciento de posibilidades de tener un hijo con FQ



Cuando uno de los padres tiene FQ y uno de los padres es portador, existe un 50 por ciento de posibilidades de tener un hijo con FQ



## ANEXO 2: CUESTIONARIO CFQ-R (CALIDAD DE VIDA EN FIBROSIS QUÍSTICA)

Fuente: elaboración propia, basado en (15)

### CFQ - R (cuestionario de fibrosis quística revisado)

Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante) Entender el impacto de su enfermedad y tratamientos en su vida diaria puede ayudar al personal de enfermería a monitorear su salud y ajustar sus tratamientos apropiadamente se ser necesario. Por esta razón, este cuestionario fue específicamente desarrollado para personas que padecen fibrosis quística. Gracias por completar el cuestionario. Instrucciones: Las siguientes preguntas son acerca de su estado de salud actual, tal cual 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

##### Fecha de nacimiento

##### ¿Cuál de las siguientes alternativas describe mejor su origen étnico?

Español

##### Sexo

Masculino

Femenino

##### ¿Cuál de las siguientes alternativas describe su raza?

Blanco

Negro

Mulato

##### En las pasadas dos semanas, ¿ha estado de vacaciones o faltado a la escuela (colegio) o trabajo por razones relacionadas a su salud?

Sí

No

**Nivel de educación**

- Educación básica
- Educación secundaria obligatoria
- Título universitario

**Estado civil**

- Soltero
- Casado
- Divorciado
- Otro

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

- Asiste a la escuela
- Busca trabajo
- Trabaja a tiempo parcial
- No estudia/ trabaja debido a su estado de salud
- 

## SECCIÓN II. CALIDAD DE VIDA

**Durante las pasadas dos semanas, ¿cuánta dificultad ha tenido?:**

	Mucha dificultad	Alguna dificultad	Un poco de dificultad	Ninguna dificultad
Actividades como correr o participar algún deporte	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Caminando tan rápido como los demás	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Cargando o levantando cosas pesadas	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Subiendo escaleras	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Subiendo escaleras tan rápido como los demás	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

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

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
Se sintió bien	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Se sintió preocupado/a	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Se sintió cansado	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Se sintió con mucha energía	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Se sintió agotado	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Se sintió triste	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

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

**¿Hasta que punto tiene dificultad al caminar?**

- Pudo caminar por mucho tiempo sin cansarse
- Pudo caminar por mucho tiempo pero se cansa
- No pudo caminar por mucho tiempo porque se cansa rápidamente
- Evita caminar cuando es posible porque se cansa mucho

**¿Cómo se siente con respecto al comer?**

- Sólo pensar en comida le causa malestar
- No disfruta al comer
- Algunas veces disfruta al comer
- Siempre disfruta al comer

**¿Hasta que punto los tratamientos le hacen su vida diaria más difícil?**

- Nada en lo absoluto
- Un poco
- Moderadamente
- Mucho

**¿Cuánto tiempo le dedica cada día a sus tratamientos?**

- Mucho tiempo
- Algo
- Poco
- Casi nada

**¿Que grado de dificultad le supone para usted hacer los tratamientos (incluyendo tratamientos) cada día?**

- Nada en lo absoluto
- Un poco
- Moderadamente
- Mucho

**¿Cómo piensa en su salud en este momento?**

- Excelente
- Buena
- Más o menos
- Mala

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

	Muy cierto	Cierto	Falso	Muy falso
Tener dificultad en recuperarme después de esfuerzos físicos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tengo que limitar mis actividades físicas como correr o practicar deporte	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tengo que obligarme a comer	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tengo que quedarme en casa más de lo que quisiera	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Me siento cómodo hablando sobre mi enfermedad con otros	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Pienso que estoy muy delgado/a	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Pienso que me veo diferente en comparación con otros/as de mi edad	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Me siento mal con respecto a mi apariencia física	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
La gente teme a contagiarse de mí	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Me reúno con mis amigos a menudo	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Pienso que mi tos molesta a los demás	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Me siento cómodo/a saliendo por la noche	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Me siento solo a menudo	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Me siento saludable	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Me resulta difícil hacer planes para el futuro	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Llevo una vida normal	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

SECCIÓN III. ESCUELA, TRABAJO O ACTIVIDADES DIARIAS

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

- No ha tenido dificultad en mantenerse al día
- Ha podido mantenerse al día aunque se ha hecho difícil
- Se ha atrasado
- No ha podido hacer estas actividades en lo absoluto

**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
- De vez en cuando
- Nunca

**¿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
- De vez en cuando
- Nunca

**¿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
- De vez en cuando
- Nunca

SECCIÓN IV. DIFICULTADES CON LOS SÍNTOMAS

**Durante las pasadas dos semanas:**

	Bastante	Algo	Poco	Nunca
He tenido dificultad para aumentar de peso	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
He estado congestionado/a	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
He tosido durante el día	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
He tenido que expectorar mucosidad	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**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...**

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
Ha presentado pitos al respirar	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ha tenido dificultad al respirar	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Se ha despertado durante la noche porque estaba tosiendo	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ha tenido problema de gases (flatulencia)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ha tenido diarrea	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ha tenido dolor abdominal	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ha tenido falta de apetito	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

¡GRACIAS!

Enviar

## ANEXO 3: HOJA INFORMATIVA DECLARACIÓN RESPONSABLE

Fuente: elaboración propia



### DOCUMENTO INFORMATIVO CON DECLARACION RESPONSABLE

El documento que se adjunta va a informar a todos los usuarios que van a intervenir en el estudio que se va a llevar a cabo con fecha ...../...../..... y que, a su vez, servirá como declaración responsable de prestación de consentimiento.

El estudio se va a efectuar por el equipo de enfermería de neumología del Hospital La Princesa, en la Comunidad de Madrid.

Se llevará a cabo la Ley vigente en relación a los proyectos de investigación que es la "Ley Orgánica 15/1999", la Ley de Protección de Datos de Carácter Personal "Ley 41/2002" y la Ley básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica "Ley 14/2007".

Por tanto, se va a hacer entrega al paciente que vaya a participar en el proyecto de este documento y de toda la información que pueda ser importante acerca del estudio en el que va a participar.

Como todo estudio de investigación que se precie el fin del mismo, va a ser averiguar cuales son los diagnósticos que se van a producir con más frecuencia y así poder contar con datos suficientes para efectuar tratamientos personalizados de cara al paciente y sus familias.

Está estimado que la duración del estudio sea de 12 meses.

A la hora de poner en marcha el estudio se ha tenido en cuenta que no se corran riesgos por parte de los pacientes, garantizando la integridad de los mismos en todo momento.

En cuanto a los beneficios, se va a lograr con este estudio que todos los pacientes diagnosticados de fibrosis quística obtengan cuidados personalizados y con ello la obtención de mejoría tanto física como a nivel psicológico, muy importante para esta tipología de pacientes.

## ANEXO 4: DECLARACIÓN RESPONSABLE

Fuente: elaboración propia



### DECLARACION RESPONSABLE POR LA QUE SE CONSIENTE EL ESTUDIO DE CASO EN PACIENTES

D/Dña. \_\_\_\_\_, mayor de edad y con D.N.I. \_\_\_\_\_ y domicilio a efectos de notificaciones en \_\_\_\_\_, declaro en este documento de declaración responsable mi compromiso a la realización del estudio médico, siempre de manera voluntaria y habiendo siendo informado/a en todo momento del proyecto que se va a realizar.

Se tendrán en cuenta las siguientes circunstancias para el paciente:

- En cualquier momento del estudio se tendrá en cuenta la facultad de desistir del mismo sin ningún tipo de consecuencia por su negación al estudio; para ello, se firmará su revocación a dicho consentimiento
- Total confidencialidad de los datos obtenidos
- No se tendrá ningún coste ni beneficio para el paciente en ningún momento del estudio ni posteriormente

En Madrid, a ...../...../.....,

EL PACIENTE

RESPONSABLE DEL PROYECTO

Fdo:

Fdo:

## **ANEXO 5: REVOCACIÓN DEL CONSENTIMIENTO**

Fuente: elaboración propia



## **REVOCACIÓN DEL CONSENTIMIENTO**

El paciente abajo firmante, revoca el consentimiento otorgado para el estudio de caso, en virtud de mis plenas facultades y derechos.

En ....., a ..... de ..... 202

**EL PACIENTE**

Fdo.:

DNI: