

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
ESCUELA NACIONAL DE ENFERMERÍA Y OBSTETRICIA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA ESPECIALIZADA EN
PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE PEDIATRÍA, EN MÉXICO, D.F.

TESINA

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN
ENFERMERÍA INFANTIL

PRESENTA

UBALDA SÁNCHEZ GARRIDO

CON LA ASESORÍA DE LA
DRA. CARMEN L. BALSEIRO ALMARIO

México, D.F.

Abril 2010



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Lasty Balseiro Almario por la asesoría recibida de Metodología de la investigación y Corrección de estilo que hizo posible culminar esta Tesina.

A la Escuela Nacional de Enfermería y Obstetricia por todas las enseñanzas recibidas de la Especialidad de Enfermería Infantil que hizo posible obtener los aprendizajes de sus excelentes maestros.

A mis maestros y maestras de la Especialidad quienes gracias a su arduo trabajo han hecho de mi una Especialista para beneficio de todos los pacientes que atiendo en el Instituto Nacional de Pediatría.

DEDICATORIAS

A mis padres: Lucrecia Evangelina Garrido Neri y Rodrigo Sánchez Moreno, quienes han sembrado en mi el camino de la superación profesional cada día y a quienes debo lo que soy.

A mis hermanas: Margarita; Imelda Sánchez Garrido, por todo el apoyo incondicional recibido en todas las etapas de mi vida personal y profesional.

A mi hijo: Abraham Bravo Sánchez a quien le he restado tiempo, atención y de quien a cambio he recibido amor, comprensión y ternura y que ha significado el motor más importante en mi vida profesional.

CONTENIDO

	Pag.
INTRODUCCIÓN	1
1. <u>FUNDAMENTACIÓN DEL TEMA DE INVESTIGACIÓN</u>	3
1.1. DESCRIPCIÓN DE LA SITUACIÓN PROBLEMA	3
1.2. IDENTIFICACIÓN DEL PROBLEMA	5
1.3. JUSTIFICACIÓN DE LA TESINA	6
1.4. UBICACIÓN DEL TEMA	7
1.5. OBJETIVOS	8
1.5.1 General	8
1.5.2 Específicos	8
2. <u>MARCO TEÓRICO</u>	9
2.1 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA ESPECIALIZADA INFANTIL EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA	9
2.1.1 Conceptos básicos	9
- De Fibrosis Quística	9
2.1.2 Antecedentes de la Fibrosis Quística	10
- En el mundo	11
- En México	11
2.1.3 Etiopatogenia de la Fibrosis Quística	12
- Clase I	14

	Pag.
- Clase II	14
- Clase III	14
- Clase IV	15
- Clase V	15
2.1.4 Signos y síntomas de la Fibrosis Quística	17
- Afección pulmonar	17
- Afección pancreática	18
- Afección intestinal	19
- Afección del aparato reproductor	21
- Otras manifestaciones	21
2.1.5 Diagnóstico de la Fibrosis Quística	22
- Test del sudor	22
- Función pancreática	23
- Función respiratoria	23
- Radiología	24
- Confirmación del Diagnóstico	25
2.1.6 Tratamiento de la Fibrosis Quística	26
- Tratamiento médico	26
- Tratamiento respiratorio	27
- Tratamiento digestivo	28
- Tratamiento hidroelectrolítico	30

	Pag.
2.1.7 Complicaciones de la Fibrosis Quística	30
- Pulmonares	30
- Gastrointestinales	31
2.1.8 Intervenciones de Especialista en Enfermería Infantil en pacientes con Fibrosis Quística	33
- En la prevención de la Fibrosis Quística	33
• Realizar valoración de peso y talla	33
• Recolectar muestras de heces	35
• Realizar prueba de iontoforesis	35
• Preparar al paciente para la toma de Rx de tórax	36
• Recolectar muestras de esputo	36
• Prevenir infecciones oportunistas	37
- En la atención especializada	37
• Monitorización hemodinámica no invasiva de Frecuencia respiratoria, cardíaca y tensión arterial	37
• Realizar oximetría de pulso	38
• Aspirar secreciones por cavidad oral	38
• Administrar oxígeno a través de puntas nasales o mascarilla	39
• Realizar vibración, percusión y drenaje postural	40

	Pag.
• Vigilar el estado de hidratación del paciente	40
• Colocar accesos vasculares	41
• Administrar medicamentos expectorantes y broncodilatadores	41
• Realizar nebulizaciones	42
• Realizar medidas de higiene: lavado de manos y uso de cubreboca	42
• Preparar material y equipo necesario para intubación oro-traqueal	42
• Preparar al paciente para lavado branquial	43
• Mantener una colocación óptima del tubo oro-traqueal si está intubado el paciente	43
- En la Rehabilitación	44
• Realizar ejercicios respiratorios	44
• Mantener posición semifowler	44
• Aspirar secreciones por razón necesaria	44
• Ministran antibioticoterapia	45
• Brindar aporte de vitaminas A, D, E y K y enzimas pancreáticas	45
• Retirar accesos vasculares	45
• Llevar curva de peso diario	46
• Proporcionar alimentos favoritos	46
• Vigilar patrón de eliminación intestinal	46

	Pag.
<ul style="list-style-type: none"> • Asegurar aporte extra de sal 	47
<ul style="list-style-type: none"> • Proporcionar una dieta con alto contenido de carbohidratos y proteínas 	47
<ul style="list-style-type: none"> • Orientar a la familia para evitar el consumo de grasas y embutidos 	47
<ul style="list-style-type: none"> • Realizar nebulizaciones 	48
3. <u>METODOLOGÍA</u>	49
3.1 VARIABLE E INDICADORES	49
3.1.1 Dependiente: INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA ESPECIALIZADA INFANTIL EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA	49
- Indicadores	49
<ul style="list-style-type: none"> • En la prevención 	49
<ul style="list-style-type: none"> • En la atención especializada 	49
<ul style="list-style-type: none"> • En la rehabilitación 	50
3.1.2 Definición operacional	51
3.1.3 Modelo de relación de influencia de la variable	55
3.2 TIPO Y DISEÑO DE TESINA	57
3.2.1 Tipo de Tesina	57
3.2.2 Diseño de Tesina	58
3.3 TÉCNICAS DE INVESTIGACIÓN UTILIZADAS	58
3.3.1 Fichas de trabajo	58

	Pag.
3.3.2 Observación	59
4. <u>CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES</u>	60
4.1 CONCLUSIONES	60
4.2 RECOMENDACIONES	65
5. <u>ANEXOS Y APENDICES</u>	72
6. <u>GLOSARIO DE TÉRMINOS</u>	87
7. <u>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</u>	98

ÍNDICE DE ANEXOS Y APÉNDICES

	Pag.
ANEXO No. 1: GENESIS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA SEGÚN LOS PORTADORES DEL GEN CFTR.....	74
ANEXO No. 2: EL GEN FACTOR REGULADOR DE CONDUCTANCIA TRANSMEMBRANAL (CFTR) QUE OCASIONA LA FIBROSIS QUÍSTICA.....	75
ANEXO No. 3: SINTESIS DE LA ETIOPATOGENIA DE LA FIBROSIS QUÍSTICA.....	76
ANEXO No. 4: EFECTOS DIVERSOS DE LA DISFUNCION DE GLÁNDULAS ENDOCRINAS EN LA FIBROSIS QUÍSTICA.....	77
ANEXO No. 5: SIGNOS Y SÍNTOMAS CARACTERÍSTICOS DE ELA FIBROSIS QUÍSTICA.....	78
ANEXO No. 6: AFECCIONES DE LOS SISTEMAS RESPIRATORIOS Y CIRCULATORIOS EN LA FIBROSIS QUÍSTICA.....	79
ANEXO No: 7: EVOLUCIÓN DE LAS MANIFESTACIONES DIGESTIVAS EN LA FIBROSIS QUÍSTICA.....	80

	Pag.
ANEXO No. 8: MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN LOS DIFERENTES APARATOS Y SISTEMAS POR LA FIBROSIS QUÍSTICA.....	81
ANEXO No. 9: CARACTERÍSTICAS FENOTÍPICAS CONSISTENTES CON EL DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA.....	82
ANEXO No. 10: ANTIMICROBIANOS CONTRA LA INFECCIÓN EN LA FIBROSIS QUÍSTICA.....	83
ANEXO No. 11: SUGERENCIAS PARA ELEVAR EL CONTENIDO CALORICO EN LOS ALIMENTOS.....	84
ANEXO No. 12: EFECTOS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA EN EL PESO Y TALLA DE UNA NIÑA DE 10 AÑOS.....	85
ANEXO No. 13: RESUMEN DE INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN PACIENTES CON AFECIONES PULMONARES.....	86

INTRODUCCIÓN

La presente Tesina tiene por objeto analizar las intervenciones de enfermería especializada en pacientes con Fibrosis Quística en el Instituto Nacional de Pediatría, en México, D.F.

Para realizar esta investigación documental se ha desarrollado la misma en siete importantes capítulos que a continuación se presentan: En el capítulo primero se da a conocer la Fundamentación del tema de investigación de esta Tesina que incluye los siguientes apartados: Descripción de la situación problema, identificación del problema, justificación de la Tesina y ubicación del tema de estudio y objetivos general y específicos.

En el segundo capítulo se ubica el Marco teórico de la variable intervenciones de enfermería especializada en pacientes con Fibrosis Quística, a partir del estudio y análisis de la información empírica primaria y secundaria de los autores más connotados que tienen que ver con las medidas de atención de enfermería en pacientes con Fibrosis Quística. Esto significa que el apoyo del Marco Teórico ha sido invaluable para recopilar la información necesaria que apoyan el problema y los objetivos de esta investigación documental.

En el tercer capítulo se muestra la Metodología con la variable intervenciones de enfermería en pacientes con Fibrosis Quística así como también los indicadores de esta variable, la definición operacional de la misma y el modelo de relación de influencia de la variable. Forma parte de este capítulo el tipo y diseño de la Tesina

así como también las técnicas e instrumentos de investigación utilizados entre los que están: fichas de trabajo y la observación.

Finaliza esta Tesina con las Conclusiones y recomendaciones, el glosario de términos y las referencias bibliográficas que están ubicadas en los capítulos cuarto, quinto, sexto y séptimo, respectivamente.

Es de esperarse que al realizar esta Tesina se pueda contar de manera clara con las intervenciones de enfermería Especializada en Enfermería Infantil para proporcionar una atención de calidad profesional a los pacientes con fibrosis quística en el Instituto Nacional de Pediatría, en México, D.F.

1. FUNDAMENTACIÓN DEL TEMA DE TESINA

1.1. DESCRIPCIÓN DE LA SITUACIÓN PROBLEMA

El 15 de julio de 1968, el presidente de los Estados Unidos Mexicanos, Lic. Gustavo Díaz Ordaz, crea un organismo público descentralizado denominado “Instituto Mexicano de Asistencia a la Niñez” para atender al menor enfermo con la especialización de Pediatría, hacer investigación en las enfermedades propias de la niñez, así como la preparación de profesionistas a través de la enseñanza y de la práctica, encaminada para la solución de los problemas de la infancia. Bajo esta misma consigna se inaugura el 6 de noviembre de 1970 el Hospital con el nombre de “Hospital Infantil de la IMAN”.¹

En esa época el Hospital Infantil del Imán tiene la imagen de eficiencia y alta calidad de atención entre la población, pero su nombre similar al del Hospital Infantil de México desorientaba y causaba confusión entre el público y por ello se propone cambiar su denominación inicial al de “Hospital del Niño IMAN”². Sin embargo, debido al proceso de ordenamiento emprendido por el gobierno del presidente Miguel de la Madrid en el Sector Salud y considerando la calidad de asistencia docente y de investigación del Instituto, este se convierte en un organismo público descentralizado bajo la coordinación de la autoridad sanitaria en los términos de la Ley Orgánica de la Administración Pública Federal, con el nombre de

¹ Instituto Nacional de Pediatría. *Antecedentes Históricos*. Manual de Organización del Instituto. Subdirección de Enfermería. Ed. Planeación de los Servicios. México, 2010. p. 1.

² Id.

Instituto Nacional de Pediatría. Este Instituto cuenta con personalidad Jurídica y patrocinio propio por decreto expedido por el Lic. Miguel de la Madrid, Presidente Constitucional de los Estados Unidos Mexicanos, publicado en el Diario Oficial de la Federación el 19 de abril de 1983.³

Uno de los servicios de mayor importancia en el Instituto Nacional de Pediatría es el del personal de Enfermería que constituye hasta más del 60% del personal de Instituto cubriendo las 24 horas del día la atención a los pacientes pediátricos. Así, el Departamento de Enfermería se organiza en 1970 con un grupo de enfermeras especialistas, generales y auxiliares, provenientes del Hospital Infantil de México, con amplia experiencia y conocimiento en el área de la pediatría, lo que les permitió establecer métodos y procedimientos para la atención integral del paciente. La primera Jefe del Departamento constituyó las bases y señaló las pautas a seguir en todos los aspectos del departamento, que lo sitúan en un lugar de privilegio, dentro de la Enfermería Pediátrica de nuestro país.

En 2004 el Departamento de Enfermería pasó a ser Subdirección de Enfermería y actualmente cuenta con una plantilla de 814 Enfermeras de las cuales 30 son Especialistas en Pediatría lo cual corresponde al 3.69% del total de la plantilla.⁴

El Instituto en su cotidiana labor asistencial recibe con mucha frecuencia a pacientes pediátricos con Fibrosis Quística, que

³ Ibid p. 2.

⁴ Id.

requieren una atención especializada en su atención tanto del personal médico como el personal de enfermería. Sin embargo, la atención que brinda el personal de enfermería en el tratamiento y la prevención de complicaciones es sumamente importante para la detección temprana de la Fibrosis Quística y evitar las complicaciones de los pacientes pediátricos con esta enfermedad. A pesar de esta atención fundamental el paciente pediátrico no recibe la atención especializada que requiere dado que solo el 3.69% de la plantilla es Especialista. Esto significa que si fuese una atención especializada la que las enfermeras proporcionaran, entonces, se podría no solo detectar a tiempo la enfermedad, sino también evitar las complicaciones graves como procesos infecciosos pulmonares crónicos, problemas digestivos como obstrucción intestinal, deshidratación e hipertensión pulmonar. Por ello, es sumamente importante contar con personal de enfermería especializado que coadyuve en el tratamiento de fibrosis quística proa evitar riesgos innecesarios a los pacientes.

Por lo anterior, en esta Tesina se podrá definir en forma clara cual es la participación de la Enfermera Especialista en Enfermería Infantil para mejorar la atención de los pacientes con Fibrosis Quística.

1.2 IDENTIFICACIÓN DEL PROBLEMA

La pregunta eje de esta investigación documental es la siguiente:
¿Cuáles son las intervenciones de Enfermería Especializada en pacientes con Fibrosis Quística en el Instituto Nacional de Pediatría, en México, D.F.?

1.3 JUSTIFICACIÓN DE LA TESIS

La presente investigación documental se justifica ampliamente por varias razones:

En primer lugar se justifica porque la patología de los pacientes con Fibrosis Quística se puede convertir en un problema de salud grave debido a que en este momento se desconoce el porcentaje que ocupa esta enfermedad en la niñez mexicana, dado que a la mayoría de los niños cursan la primera etapa de la vida como niños aparentemente sanos por lo que es necesario detectar tempranamente la enfermedad para poder actuar en consecuencia.

En segundo lugar esta investigación documental se justifica porque la Fibrosis Quística es una enfermedad compleja para la cual no existe hoy en día una curación definitiva, sin embargo cada año mejoran o aparecen nuevas formas de tratamiento, que permiten al paciente un desarrollo adecuado y la posibilidad de llegar a una vida adulta plena y productiva, tan normal como la de cualquier individuo. Dado que es un padecimiento que va minando la vida de los niños con infecciones recurrentes del tracto respiratorio y que no ganan peso, se requiere que la Enfermera Especialista actúe de inmediato para apoyar a los pacientes pediátricos con daño pulmonar y tratar de controlar las infecciones pulmonares severas, reducir los problemas de la piel y ayudar en la administración de los pequeños, la deshidratación, obstrucción intestinal, cirrosis hepática y la hipertensión pulmonar.

De hecho, la Enfermera Especialista Infantil sabe que al realizar un diagnóstico temprano e implementar el tratamiento adecuado a los pacientes con Fibrosis Quística se puede contribuir al aumentar la esperanza y calidad de vida de estos pacientes pediátricos.

Por ello, es necesario sentar las bases de lo que la Enfermera Especialista deber realizar a fin de proponer medidas tendientes a disminuir la morbimortalidad de los pacientes pediátricos por Fibrosis Quística.

1.4 UBICACIÓN DEL TEMA

El tema de la presente investigación documental se encuentra ubicado en Genética, Neumología, Gastroenterología y Enfermería Infantil.

Se ubica en Genética porque la Fibrosis Quística es una enfermedad hereditaria causada por una proteína anormal que no permite el ingreso y salida normal del cloro de las células que revisten los pulmones.

Se ubica en Neumología porque las células de los pulmones al no permitir la salida del cloro producen secreciones espesas y pegajosa que obstruye los pulmones y causan problemas respiratorios.

Se ubica en Gastroenterología porque existe una obstrucción intestinal por evacuaciones densas y voluminosas. Estas complicaciones gastrointestinales contribuyen a la desnutrición y

retraso en el crecimiento y desarrollo en los pacientes con Fibrosis Quística.

1.5 OBJETIVOS

1.5.1 General

Analizar las intervenciones de Enfermería Especializada en pacientes con Fibrosis Quística en México, D.F.

1.5.2 Específicos

- Identificar las principales funciones y actividades de la Enfermera Especialista Infantil en el manejo preventivo, curativo y de rehabilitación en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística.
- Proponer las diversas actividades que el personal de Enfermería Especializado debe llevar a cabo de manera cotidiana en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística.

2. MARCO TEÓRICO

2.1 INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA ESPECIALIZADA INFANTIL EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

2.1.1 Conceptos básicos

- De Fibrosis Quística

Para A. Joy Ingalls y M. Constante Salerno la Fibrosis Quística es un desorden hereditario, multisistémico, en el que se presenta una disfunción generalizada de las glándulas exocrinas, especialmente de las mucosas y sudoríparas. Se caracteriza usualmente por la triada de enfermedad pulmonar severa, crónica, insuficiencia pancreática y concentraciones anormalmente altas de electrolitos en el sudor.⁵ De igual forma, para Lucille F. Whaley y Donna L. Wong, los términos fibrosis quística del páncreas, enfermedad fibroquística del páncreas y mucoviscidosis se aplican o han aplicado a esta enfermedad hereditaria muy común en la niñez. (Ver Anexo No. 1: Génesis de la Fibrosis Quística según los portadores del Gen CFTR). La fibrosis quística es una disfunción generalizada de las glándulas exocrinas (en especial las productoras de moco) y uno de los padecimientos crónicos más graves que afectan a los niños. Es la causa de un elevado porcentaje de neuropatías en

⁵ A. Joy Ingalls y M. Constante Salerno. *Enfermería Materno Infantil y Pediátrico*. Ed. Limusa. México, 1991. p. 787.

niños, pero afecta sistemas y aparatos múltiples con gravedad variable, lo que origina problemas para su identificación oportuna.⁶

2.1.2 Antecedentes de la Fibrosis Quística

Para José Luis Lezama Fernández Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad que refleja la evolución de la medicina a lo largo de las últimas décadas, desde la delimitación clínica de una nueva entidad nosológica en 1938, al conocimiento profundo de su etiología sustrato patológico y fisiopatológico. Su historia natural también ha evolucionado, desde un proceso letal en los primeros años de vida, al ser considerada actualmente como una enfermedad crónica con la esperanza de un tratamiento definitivo.⁷ Es una enfermedad hereditaria, multisistémica, de carácter autonómico recesivo, originada como resultado de mutaciones es un “gen” ubicado en el brazo largo del cromosoma 7, el cual codifica para una proteína conocida como factor regulador de conductancia transmembranal (CFTR), y donde la disfunción de esta proteína provoca alteración del transporte iónico en la membrana apical de las células epiteliales en distintos órganos y tejidos, afectando a niños, adolescentes y adultos jóvenes.⁸ (Ver Anexo No. 2: El Gen Factor Regulador de Conductancia Transmembranal (CFTR) que ocasiona la Fibrosis Quística).

⁶ Lucille F. Whaley y Donna L. Wong. *Tratado de Enfermería Pediátrica*. Ed. Interamericana. México 1988. p. 607.

⁷ José Luis Lezama Fernández. *Fibrosis Quística: Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento*. Ed. Intersistemas. México, 2008. p. 5.

⁸ Id.

- En el mundo

La primera descripción clínica de FQ se atribuye a Dorothy Andersen quien en 1938 publicó una detallada revisión de sus características clinicopatológicas, incluyendo su asociación con el íleo meconial. En 1945 Farber propuso el término de mucoviscidosis, al observar en estudios anatomopatológicos el defecto en las secreciones glandulares mucosas, que ocasionan obstrucción y pérdida de la función en los distintos órganos afectados.⁹ En ese entonces, el diagnóstico de FQ se establecía mediante la demostración de patología pulmonar crónica e insuficiencia pancreática exócrina.¹⁰ Fue hasta 1953 en que Di Sant´Agnese reportó que los niveles de sodio y cloro en el sudor se encontraban elevados en individuos con esta enfermedad; posteriormente en 1959 Gibson y Cooke describieron la prueba de inducción del sudor mediante iontoforesis cuantitativa con pilocarpina y la titulación de cloro como el método estándar para el diagnóstico del FQ.¹¹

- En México

Para José Luis Lezama Fernández en México hasta antes de 1980 se consideraba una enfermedad inexistente o muy poco frecuente. Las publicaciones nacionales eran escasas y de casos aislados. En 1980 López Corella reportó 32 casos de FQ en 3260 autopsias consecutivas practicadas en niños mexicanos, para una incidencia de 1% en el material de autopsia estudiado. Únicamente siete de estos casos fueron diagnosticados en vida, lo cual sugiere poca

⁹ Id.

¹⁰ Id.

¹¹ Id.

sensibilidad clínica de los médicos que tuvieron la oportunidad de estudiar a los pacientes en ese momento y 27 de los fallecimientos ocurrieron antes del segundo año de vida.¹² Las razones para explicar la falla en el diagnóstico se debían a la falta de conocimiento de la enfermedad, a la patología intercurrente relacionada con el medio y a la temprana mortalidad de los niños afectados. En 1989 se describió el perfil clínico de 46 niños, siendo como era de esperarse semejante al que ha sido descrito en la población infantil de los países desarrollados.¹³

En México alrededor de 400 niños nacen cada año con Fibrosis Quística, sin embargo, con los recursos e infraestructura actual solamente el 15 % de ellos son diagnosticados con vida, el resto fallece antes de cumplir los 4 años de edad por complicaciones respiratorias y desnutrición. Se cree que existen actualmente en México alrededor de 6 000 niños con Fibrosis Quística los cuales no tienen acceso a un tratamiento especializado.¹⁴

Cuando la FQ fue inicialmente descrita, se consideró como una enfermedad rara e invariablemente fatal en el curso de la infancia. Actualmente y como resultado de un mejor conocimiento de la fisiopatología del CFTR, mejores formas de tratamiento, el reconocimiento de diversos grados de afección y la prevención de sus complicaciones, los pacientes afectados tienen una

¹² Id.

¹³ Id.

¹⁴ Asociación Mexicana de Fibrosis Quística A.C. *Que es la fibrosis quística* en internet <http://www.fibrosisquistica.org.mx/home/index.php?id--13>, Méxicio, 2010 pag.10 consultado el día 4 de junio del 2010.

supervivencia promedio superior a los 35 años en los países desarrollados.¹⁵

2.1.3 Etiopatogenia de la Fibrosis Quística

Para Lucille F. Whaley y Donna L. Wong en la mayoría de los expertos creen que la Fibrosis Quística se hereda como un rasgo autosómico recesivo y, por tanto, el niño afectado recibe los genes defectuosos de ambos padres, con una incidencia global de 1 en 4. Sin embargo, hay quienes consideran que la enfermedad podría ser un complejo sintomático causado por dos o más genes. Se estima su incidencia en 1 de cada 1500 a 2000 partos con producto vivo en poblaciones predominantemente caucásicas.¹⁶ (Ver Anexo No. 3: Sistemas de la etiopatogenia de la Fibrosis Quística).

Para José Luis Lezama Fernández aproximadamente 80% de todos los caos de FQ están constituídos por mutaciones que afectan la unión de las proteínas chaperonas, lo que evita la salida del CFTR del retículo endoplásmico, convirtiéndolo en sustrato para su degradación. En el caso de la mutación $\Delta F508$ la proteína CFTR recién sintetizada no logra alcanzar su forma madura, por lo que es degradada en el retículo endoplásmico (mutación $\Delta F508$).¹⁷

Los estudios fisiológicos in Vitro han demostrado que las mutaciones en el gen CFTR, ya sea por falta de glicosilación, de procesamiento o en su producción, pueden alterar la función de la

¹⁵ Ibid p 5.

¹⁶ Lucille F. Whaley y Donna L. Wong. op. cit. p. 607.

¹⁷ José Luis Fernández. op. cit. p. 11.

proteína CFTR en las células epiteliales en varias formas, desde una pérdida completa de la proteína, hasta su expresión en la superficie celular con una pobre conductancia para el Cl.¹⁸ De esta forma, los defectos funcionales de la proteína CFTR (mutaciones) en las células epiteliales han sido agrupados en cinco clases y en ellas se pueden incluir la mayoría de las más de 1,500 mutaciones descritas.¹⁹

- Clase I

La clase I, son mutaciones que producen una proteína truncada por terminación prematura de la transcripción del ARN mensajero (condón de terminación), resultando en una proteína que no alcanza el retículo endoplásmico, inestable o que no se expresa. Estas alteraciones representan el 5% de las mutaciones del CFTR descritas en pacientes con FQ. Las mutaciones G542X, R553X y W1282X, son un ejemplo de este grupo y provocan un fenotipo grave.²⁰

- Clase II

La Clase II, son mutaciones que producen proteínas anormales que no pueden ser procesadas en el retículo endoplásmico donde son atrapadas y degradadas en forma prematura sin poder alcanzar la membrana apical celular (defecto en el “tráfico”). Los ejemplos más

¹⁸ José Luis Fernández. op. cit. p. 12.

¹⁹ Id.

²⁰ Id.

característicos de este grupo son las mutaciones $\Delta F508$ N1303K, consideradas también como fenotipos graves.²¹

- Clase III

La Clase III, son mutaciones que afectan primariamente los dos dominios de unión o nucleótidos de la proteína CFTR (NBF1 y NBF2), o en el dominio R, es decir la proteína alcanza la membrana celular pero no hay una regulación adecuada por niveles anormalmente bajos de adenosin-trifosfato (ATP), esencial para iniciar el proceso de abertura de canal de Cl. Un ejemplo de este tipo de mutaciones es la G5551D, la cual típicamente se asocia a insuficiencia pancreática y fenotipo grave.²²

- Clase IV

La Clase IV, en este tipo de proteína CFTR llega a la membrana celular y el canal de cloro puede ser activado, pero existe una disminución en la conductancia para este ion, debido a una alteración en los dominios transmembranales (TM1 y TM2), los cuales anclan la proteína en la membrana apical. Ejemplos de estas mutaciones son la R347P, R117H, A455E, R334W las cuales provocan un fenotipo leve con suficiencia pancreática.²³

- Clase V

²¹ Id.

²² Id.

²³ Id.

La clase V, estas mutaciones resultan en una disminución en la cantidad de proteína funcional debido a un acoplamiento anormal o alternativo, de manera que se producen pequeñas cantidades de proteínas y por lo tanto se expresan con un fenotipo leve y suficiencia pancreática. El ejemplo más característico de este grupo es la mutación 3849+10kbC-T.²⁴

Es importante reconocer, sin embargo, que mutaciones específicas pueden tener características de una o más clases funcionales. De tal manera que estos cinco mecanismos de disfunción del CFTR fueron establecidos para entender mejor las bases moleculares de las alteraciones epiteliales en la FQ, establecer relaciones genotipo-fenotipo y en el desarrollo de nuevos tratamientos dirigidos a clases específicas de mutaciones.²⁵

En resumen, las anomalías secretoras en la FQ tienen profundas consecuencias clínicas y una etiología compleja, teniendo como base un defecto genético que impide la secreción de Cl y una absorción anormal de Na y HCO₃. Este desbalance electrolítico repleta el contenido de agua en el moco.²⁶ Un defecto en la composición de fosfolípidos contribuye a alterar estas propiedades y reduce la habilidad de las secreciones para limpiar la vía aérea de patógenos comunes, provocando un estado de infección recurrente e inflamación crónica de la vía aérea que rebasa los mecanismos de defensa y otros sistemas

²⁴ Id.

²⁵ Id.

²⁶ Id.

homeostáticos. (Ver Anexo No. 4: Efectos diversos de la disfunción de glándulas endócrinas en la Fibrosis Quística).

2.1.4 Signos y síntomas de la Fibrosis Quística

Para Manuel Cruz Hernández hace años Shwachman afirmaba que la FQ “se disfraza de muchas formas”, lo que era causa de errores. La clínica depende sobre todo de la edad, ya que es una enfermedad progresiva y con el predominio del órgano afectado que a su vez, suele estar correlacionado con el genotipo.²⁷ Dado el polimorfismo clínico de la enfermedad, parece útil presentar primero el cuadro clínico típico, clásico mixto o asociado, que puede observarse en el 60% de los pacientes. A continuación se estudiarán las manifestaciones clínicas según el órgano o aparato predominantemente afectado. (Ver Anexo No. 5: Signos y síntomas característicos de la Fibrosis Quística).

- Afección Pulmonar

Para Elizabeth B. Schulte y Cols la fibrosis quística se considera como el problema pulmonar infantil más grave en Estados Unidos. Los conductos del aire de los pulmones se congestionan con moco y los bronquios se obstruyen de manera generalizada, lo cual dificulta la respiración, además de que la espiración es especialmente laboriosa. Cada vez queda más aire atrapado en los

²⁷ Manuel Cruz Hernández. *Tratado de Pediatría*. Ed. Ergon. Vol. I. 9ª ed. Madrid, 2006. p. 1145.

pulmones (enfisema obstructivo) y hay regiones pequeñas de colapso (atelectasia).²⁸ A la larga, el tórax adopta forma de barril, con aumento de diámetro al frente del dorso. El ventrículo derecho del corazón, que abastece a los pulmones, puede distenderse y aumentar de tamaño. Suele observarse hipocratismo digital en manos y pies, indicio de carencia crónica de oxígeno. En los pulmones se producen fácilmente infecciones por *Staphylococcus* y *Pseudomonas*, pues ofrecen el medio adecuado para la proliferación de estos microorganismos, lo cual espesa las secreciones anormales, irrita y lesiona el tejido pulmonar, además de que se incrementa aún más la obstrucción pulmonar.²⁹ (Ver Anexo No. 6: Afecciones de los sistemas respiratorio y circulatorio en la Fibrosis Quística).

- Afección pancreática

El páncreas se encuentra detrás del estómago; algunas de sus células secretan jugo pancreático, jugo digestivo muy importante que fluye del ducto pancreático al duodeno, en la misma región que la bilis. Los cambios que se presentan en el páncreas obedecen a la obstrucción por engrosamiento de las secreciones que bloquean el flujo de las enzimas digestivas pancreáticas, de modo que el organismo no aprovecha adecuadamente los alimentos, en particular las grasas y las proteínas.³⁰

²⁸ Elizabeth B; Schulte y Cols. *Enfermería Pediátrica de Thompson* Ed. McGraw-Hill. Interamericana. México, 2001. p. 152.

²⁹ Id.

³⁰ Ibid p. 153

Si bien las evacuaciones de los lactantes pueden ser sueltas por las alteraciones de la digestión y la absorción de alimentos, gradualmente se toman grandes, grasosas y fétidas, y en general, de color claro. Pese a tener buen apetito, el lactante no aumenta de peso y parece desnutrido. El abdomen se distiende; glúteos y músculos se atrofian porque desaparece la grasa de los principales sitios de depósito de adiposo. Las pruebas laboratorio muestran deficiencia de enzimas pancreáticas (tripsina, lipasa y amilasa).³¹

Con cada alimento y refrigerio se administra al niño un extracto pancreático por vía oral, por ejemplo, Pancreasa, para restituir las enzimas pancreáticas que su cuerpo no puede producir. Este medicamento se considera específico para la enfermedad porque ayuda a la digestión y absorción de alimentos, de manera que mejora el estado de las heces. El fármaco se interrumpe si el niño se enferma y no come.³²

- Afección intestinal

El trastorno conocido como íleo neonatal aparece cuando el intestino del recién nacido se obstruye con meconio anormalmente grueso cuando todavía está en el útero. Esto se debe a la ausencia de las enzimas pancreáticas que de manera normal digieren las proteínas del meconio.³³ Las heces anormales, con consistencia semejante al mastiche, se adhieren a las paredes del intestino y lo obstruyen de modo que podría reventarse, con signos de choque.

³¹ Id.

³² Id.

³³ Id.

Los síntomas de presentación se desarrollan horas después del nacimiento. La ausencia de evacuaciones, el vómito y la distensión abdominal hacen sospechar una obstrucción intestinal, diagnóstico que se confirma con radiografías; el tratamiento es quirúrgico.³⁴ El índice de mortalidad es alto, pero el pronóstico es favorable cuando la obstrucción se detecta en fases tempranas. (Ver Anexo No. 7: Evolución de las manifestaciones digestivas en la Fibrosis Quística).

Para Richard E. Behrman y Cols. en el 10-15% de los recién nacidos con FQ, el ileon está totalmente obstruido por meconio (ileo meconial). La frecuencia es mayor (aprox. 30% en hermanos menores de un niño nacido con ileo meconial, pero no parece haber una asociación a un genotipo especial. En la primeras 24-48 h. de vida aparece distensión abdominal, vómitos y falta de eliminación de meconio.³⁵ Las radiografías de abdomen muestran asas dilatadas de intestino con niveles hidroaéreos y frecuentemente una colección de material granular “en vidrio esmerilado” en la parte inferior y central del abdomen. Rara vez se produce una peritonitis meconial por la rotura intrauterina de la pared intestinal, que puede detectarse radiológicamente por la presencia de calcificaciones peritoneales o escrútales. El síndrome del taponamiento meconial se produce con mayor frecuencia en recién nacidos con FQ, pero es menos específico que el íleo meconial en este trastorno.³⁶ La obstrucción ileal por material fecal (*Síndrome de obstrucción intestinal distal o equivalente del íleo meconial*) se produce en

³⁴ Id.

³⁵ Richard E. Behrman y Cols. *Tratado de Pediatría*. Ed. McGraw-Hill. Interamericana. Vol. II. 5ª ed. México, 1997. p. 1557.

³⁶ Ibid. p. 1558.

pacientes de más edad, y causa dolor abdominal cólico y distensión abdominal.

- Afeción del aparato reproductor

El desarrollo sexual con frecuencia está retrasado, pero sólo una medida de dos años. Más del 95% de los varones presentan azoospermia, debido al fracaso del desarrollo de estructuras del conducto de Wolf, pero la función sexual generalmente está conservada. La incidencia de hernia inguinal, hidrocele y ausencia de descenso testicular es superior a la esperada. Las adolescentes pueden presentar amenorrea secundaria, especialmente en las exacerbaciones de la enfermedad pulmonar. Se han observado cervicitis y acumulación de moco adherente en el conducto cervical.³⁷ La tasa de fertilidad femenina está disminuída. El embarazo es bien tolerado en general en mujeres con buena función pulmonar, pero puede causar la progresión de la enfermedad pulmonar e incluso la muerte en las pacientes con problemas pulmonares moderados o avanzados.³⁸

- Otras manifestaciones

La disfunción de las glándulas sudoríparas es prácticamente constante en todas las formas clínicas infantiles de la enfermedad,

³⁷ Ibid. p. 1559.

³⁸ Id.

puesto que se considera presente en el 98 al 99% de los casos. La anomalía sudoral tiene la traducción clínica señalada al comienzo, pero la deshidratación hipotónica aguda es capaz de constituir la primera manifestación de la enfermedad. Las deshidrataciones hipotónicas estacionales de repetición, sobre todo en la época calurosa del año, tienen la misma significación.³⁹ (Ver Anexo No. 8: Manifestaciones clínicas en los diferentes aparatos y sistemas por la Fibrosis Quística).

2.1.5 Diagnóstico de la Fibrosis Quística

- Test del sudor

Para Lucille F. Whaley y Donna L.Wong el hallazgo constante de concentraciones anormalmente altas de sodio y cloro en el sudor es una característica propia de la Fibrosis Quística. Es frecuente que las madres se den cuenta de que sus hijos tienen “sabor salado” al besarlos. Lo usual es que, con fines diagnósticos, se efectúe la prueba cuantitativa por electroforesis en el sudor obtenido por pilocarpina. El contenido normal de cloro del sudor es menor de 40mEq/L, y en caso de superar los 60 mEq/L se le considera diagnóstico de la fibrosis quística.⁴⁰

Suelen practicarse mediciones de la actividad duodenal de la tripsina para confirmar el diagnóstico, pero limitándose a medir la tripsina y la quimo tripsina. La primera de estas dos ésta ausente en más de 80% de los pacientes de la enfermedad. En ocasiones

³⁹ Manuel Cruz Hernández. op. cit. p. 1147

⁴⁰ Lucille F. Whaley y Donna L. Wong. op. cit. p. 609.

se mide la absorción de grasas mediante la colecta de muestras de heces de cinco días, y se calcula como porcentaje de la ingestión.

- Función pancreática

La disfunción exocrina pancreática es clínicamente evidente en muchos pacientes. Sin embargo, es deseable comprobarla si existen dudas acerca del estado funcional del páncreas. La medición del balance de grasas con una muestra de heces de 3 días, o el estudio directo de la secreción enzimática tras el sondaje duodenal y estimulación directa con pancreozimina-secretina son métodos fiables, pero demasiado complicados o invasores, para los niños, y no se utilizan de formas sistémica.⁴¹ La cuantificación de la actividad de la tripsina y quimiotripsina en una muestra reciente de heces es un instrumento de detección sensible, pero no definitivo. La determinación del tripsinógeno inmunorreactivo sérico en el suero distingue de forma fiable los pacientes con FQ con y sin insuficiencia pancreática a partir de los 7 años de edad, pero no antes. Se dispone de otras medidas indirectas de la secreción enzimática pancreática, pero su valor clínico es limitado. La disfunción endocrina pancreática puede tener una prevalencia mayor de lo que se suponía.⁴²

- Función respiratoria

⁴¹ Richard E. Behrman y Cols. op. cit. p. 1558.

⁴² Id.

Para Richard Behrman y Cols las pruebas de función respiratoria no se obtienen de forma fiable hasta los 5-6 años de edad, en cuyo momento la mayor parte de los pacientes muestran el patrón típico de afectación pulmonar obstructiva. La disminución del flujo máximo mesoespiratorio es un hallazgo precoz, reflejo de la obstrucción de las pequeñas vías respiratorias. Esta lesión afecta también a la distribución de la ventilación y aumenta la diferencia alveolo-arterial de oxígeno. Los hallazgos de enfermedad obstructiva de las vías respiratorias y las respuestas moderadas a un broncodilatador son compatibles con un diagnóstico de FQ en todas las edades. El volumen residual y la capacidad residual funcional están aumentados precozmente en el curso de la enfermedad pulmonar.

Las alteraciones restrictivas, caracterizadas por una capacidad pulmonar total y capacidad vital decrecientes, guardan relación con la lesión y fibrosis pulmonar extensa y constituyen hallazgos tardíos. Puede realizarse un control varias veces al año para evaluar la necesidad de un tratamiento más intensivo y el curso de la afectación pulmonar, algunos pacientes alcanzan la adolescencia o la edad adulta con resultados normales en las pruebas habituales y sin datos de hiperinsuflación.⁴³

- Radiología

Los hallazgos radiológicos pulmonares sugieren el diagnóstico, pero no son específicos. Precozmente existe hiperinsuflación pulmonar, y puede pasarse por alto si no existen infiltrados ni densidades

⁴³ Id.

lineales. El engrosamiento y los tapones bronquiales y las sombras en anillo sugestivo de bronquiectasias suelen aparecer primero en los lóbulos superiores. Van seguidos de densidades nodulares, atelectasias parciales, e infiltrados confluentes. Las adenopatías hiliares pueden ser llamativas. En fases avanzadas se observa hiperinsuflación llamativa, con notable descenso de los diafragmas, el esternón arqueado hacia delante, y una silueta cardiaca estrecha. Con frecuencia son visibles quistes, bronquiectasias extensas, dilatación de segmentos de la arteria pulmonar y atelectasia segmentaria o lobular.⁴⁴

- Confirmación del diagnóstico

Se ha sabido por muchos años que los niños con fibrosis quística tienen un sabor salado al ser besados. En la prueba para el diagnóstico de fibrosis quística, la prueba del sudor, se mide la cantidad de sodio en éste. Al niño mayor se le debe dar una explicación simple del procedimiento antes de llevarlo a cabo. Se puede obtener más sudor si la prueba se realiza en un cuarto caluroso y después de comer, o en el caso de un bebé, después de alimentarlo.⁴⁵ El sudor local es inducido por un medicamento, la pilocarpina, que actúa después de que se la ha hecho pasar a través de las capas de piel por medio de una pequeña corriente eléctrica. Un papel filtro, que se ha pesado y cubierto con polietileno, se pega a la piel para coleccionar el sudor. Se quita después de media hora con pinzas y se vuelve a pesar. En

⁴⁴ Id.

⁴⁵ E. Fenella J. Adamson y David Hull. *Cuidados del niño enfermo*. Ed. Manual Moderno, S.A. de C.V. México, 1987. p. 165.

ocasiones es difícil obtener suficiente sudor, en especial de los lactantes. El sodio normal en el sudor es de 10 a 20 meq/lit. Y niveles mayor de 60 meq/lit. se presentan en niños con fibrosis quística. La prueba siempre se lleva a cabo dos veces en cada niño para confirmar el diagnóstico. También se pueden hacer estudios del contenido de grasa en las heces y la actividad de la tripsina.⁴⁶ (Ver Anexo No. 9: Características fenotípicas consistentes en el Diagnóstico de Fibrosis Quística).

2.1.6 Tratamiento de la Fibrosis Quística

- Tratamiento Médico

Para Isabel Chause López y María Inarejas García no existe un tratamiento etiológico de la Fibrosis Quística. En la actualidad sólo pueden aplicarse medidas de prevención y terapéuticas de los trastornos enunciados. Está demostrado que la esperanza y la calidad de vida es mejor en los niños tratados en unidades de fibrosis quística, que son unidades multidisciplinarias integradas por gastroenterólogos, neumólogos, enfermeros, psicólogos, dietistas, trabajadores sociales, etc. lo que permite realizar una atención integral y un buen seguimiento de los niños.⁴⁷

Desde el punto de vista médico se recomienda un periodo de ingreso hospitalario para un diagnóstico preciso, una valoración, comenzar el tratamiento, aclarar la afectación pulmonar, y educar al

⁴⁶ Id.

⁴⁷ Isabel Chause López y María Inarejas García. *Enfermería Pediátrica*. Ed. Masson, S.A. Manuales de Enfermería. Barcelona 2001. p. 436.

paciente y los progenitores. El paciente se ingresa el tiempo necesario para lograr la reversión de los hallazgos pulmonares y lograr un aumento estable de peso. Se programan visitas de seguimiento ambulatorio como mínimo cada 3 meses, debido a que muchos aspectos de este trastorno requieren una vigilancia cuidadosa. En cada visita se debe hacer un interrogatorio evolutivo y una exploración.⁴⁸ Se obtiene una muestra de esputo o, si no se dispone de ella, un frotis faríngeo bajo obtenido tras la tos forzada para realizar cultivo y antibiograma. Dado que puede producirse una pérdida irreversible de la función pulmonar de forma muy gradual y sin síntomas agudos, se debe hacer hincapié en una historia respiratoria meticulosa. Las variaciones de la frecuencia de la tos o de la expectoración, la aparición de tos nocturna, el comienzo de una tos paroxística con o sin vómitos, o la hemoptisis indican la exacerbación de una infección pulmonar. También pueden reflejar un aumento de la infección pulmonar ruidos crepitantes nuevos, la irritabilidad, la disminución de la actividad, de apetito y el retraso en la ganancia de peso. Todos ellos sugieren la necesidad de alterar o aumentar el tratamiento antibiótico o la fisioterapia. Es esencial la vacunación específica contra la rubéola, la tosferina y la gripe. En el programa de atención deben participar un enfermero, un terapeuta respiratorio o fisioterapeuta, un asistente social, un dietista y un psicólogo.⁴⁹ Se requiere una considerable educación y estímulo para que el paciente y sus progenitores mantengan un nivel adecuado de cuidados domiciliarios.

⁴⁸ Richardson E. Behrman y Cols. op. cit. p. 1560.

⁴⁹ Id.

- Tratamiento respiratorio

El tratamiento respiratorio consiste en las siguientes medidas de prevención y fisioterapéutica: Fisioterapia, ejercicios respiratorios, espiración contra presión positiva para evitar la acumulación de secreciones y drenar fácilmente los diferentes segmentos pulmonares para intentar desobstruir la vía respiratoria, evitando así las zonas de hipoventilación pulmonar, estasis mucoso e infección; administración de broncodilatadores inhalados o nebulizados para disminuir la obstrucción de las vías respiratorias; administración de antibióticos de forma profiláctica y como tratamiento en las fases de infección; pueden administrarse por vía oral, nebulizados o por vía intravenosa. Se emplean de forma precoz y su administración puede alargarse varios meses aunque el niño clínicamente esté aparentemente asintomático, ya que con ello se retrasa la colonización bacteriana y el consiguiente deterioro pulmonar. También se utiliza administración de mucolíticos, especialmente de Dornasa alfa, que disminuye la viscosidad del moco y tratamiento postural con reforzamiento de la musculatura torácica y realización de ejercicios anticifosis.⁵⁰ (Ver Anexo No. 10: Antimicrobianos contra la infección en la Fibrosis Quística)

- Tratamiento digestivo

Para A. Joy Ingalls y M. Constance Salermo el mantenimiento de las metas nutricionales se hace cada vez más difícil al progresar la enfermedad, pero al principio el objetivo es alentar en un 100% la dieta recomendada (para la edad) más otras calorías extra para

⁵⁰ Isabel Chause López y María Inarejas García. op. cit. p. 436.

compensar las calorías perdidas por la mala absorción.⁵¹ La insuficiencia pancreática limita la capacidad del paciente para digerir las grasas y las proteínas. El niño comúnmente tiene un apetito voraz, pero a causa de su incapacidad para aprovechar gran parte del alimento que come (y las complicaciones respiratorias pueden interferir con la nutrición), sus brazos y piernas son característicamente ahusados, sus glúteos están emaciados y su crecimiento se retarda. (Ver Anexo No. 11: Sugerencias para elevar el contenido calórico en los alimentos).

Afortunadamente, los problemas digestivos por lo general mejoran con la adición de preparados comerciales de enzimas pancreáticas que se administran en cada comida; y en un adelanto significativo en esta área es la enzima cubierta entérica, Pancreasa, que proporciona niveles predecibles de ella en el duodeno al mismo tiempo que el alimento. Las enzimas se toman por vía oral con las comidas; la dosificación varía dependiendo la cantidad de alimento, del tipo de alimento (particularmente su contenido de grasa) y el grado de insuficiencia pancreática.⁵² El objetivo de la terapia con enzimas pancreáticas es el de aumentar la absorción intestinal de los alimentos y permitir la absorción intestinal de los alimentos y permitir que el paciente tome una dieta lo más normal posible, al mismo tiempo que se disminuyen las evacuaciones voluminosas de mal olor. La restricción de grasas por lo general no es necesaria, a excepción de las grasas de la leche entera y el exceso de ella en el alimento. Los niños deben ser alentados a tomar leche descremada o al 2% en vez de la homogeneizada.

⁵¹ A. Joy Ingalls y M. Constance Salerno. op. cit. p. 790.

⁵² A. Joy Ingalls y M. Constante Salerno. op. cit. p. 791.

- Tratamiento hidroelectrolítico

Para la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística, A.C. los niños con FQ cuando sudan pierden mayor cantidad de sal que otros niños. Quizás sea necesario agregar sal al cocinar o dejar que su hijo le ponga sal a su comida. Como los alimentos para bebés no contienen sal, será necesario ponerles un poco. Junto con la sal también se pierde agua y para evitar la deshidratación de a su hijo abundantes líquidos. Esto puede suceder en diferentes situaciones: durante el clima caluroso, con al actividad deportiva o el trabajo pesado y cuando el niño tiene fiebre, diarrea o vómito.⁵³

2.1.7 Complicaciones respiratorias de la Fibrosis Quística

- Pulmonares

El manejo de los problemas pulmonares está dirigido a evitar y tratar la infección por medio de la promoción de la limpieza de la vía aérea,, el mejoramiento del intercambio gaseoso y la administración de antibióticos. La prevención de la infección incluye una rutina diaria de fisioterapia torácica para conservar la higiene pulmonar. Ésta consiste en una combinación de drenaje postural y percusión del tórax. Se realiza invariablemente por lo menos cada mañana y cada noche, incluso si existe poca secreción. Realizada correctamente, la percusión torácica consistente en palmear y provocar la vibración de las áreas afectadas, ayuda a desprender y

⁵³ Asociación Mexicana de Fibrosis Quística A.C. opcit p10

eliminar las secreciones pulmonares. Los broncodilatadores en aerosol favorecen la apertura de los bronquios para facilitar la expectoración y se administran antes de la fisioterapia torácica cuando el niño tiene sibilancias.⁵⁴

El ejercicio físico es esencial puesto que ofrece una sensación de bienestar y autoestima. El niño es invitado a participar en cualquier actividad aeróbica de su agrado. La actividad física debe estar limitada únicamente por la renuencia del niño. También es necesario realizar ejercicios de fortalecimiento de la musculatura del tórax para prevenir deformidades.

Los antibióticos son necesarios para el tratamiento de la infección tan pronto se reconoce su presencia. El cultivo y antibiograma de esputo determina el fármaco de elección. Algunos niños reciben profilaxis antibiótica cuando se confirma el diagnóstico. Los antimicrobianos pueden ser administrados por vía oral o parenteral, incluso en el hogar. La mayoría de niños tienen catéteres venosos centrales para la administración domiciliar de antibióticos IV.⁵⁵

Las inmunizaciones contra las enfermedades transmisibles de la infancia son importantes en estos niños. Es preciso cumplir el esquema de vacunación a las edades correspondientes.

- Gastrointestinales

⁵⁴ Martha Velasco Whetsell y Cols. *Enfermería Pediátrica*. Ed. Panamericana. Bogotá, 2002. p. 252.

⁵⁵ Ibid p. 253.

La Fibrosis Quística suele ocasionar prolapsos rectales en lactantes y niños, en parte por las deficiencias del tono muscular del área rectal y el adelgazamiento excesivo de los glúteos del paciente, si bien casi nunca se requiere cirugía, pues el medicamento pancreático proporciona alivio.⁵⁶

Al avanzar la enfermedad, el hígado se endurece, puede hacerse nodular y aumentar de tamaño. Se observa edema de las extremidades. La retina puede parecer hemorrágica, además de que los ojos se inflaman y dañan; también se inflama parte del nervio óptico. El cor pulmonale, hipertensión del corazón debido a que los pulmones no funcionan correctamente, es una causa frecuente de muerte. También puede presentarse osteoporosis, que cuando es causada por la fibrosis quística, torna porosos los huesos por la utilización deficiente de la vitamina D liposoluble, necesaria para el metabolismo adecuado del calcio. Así mismo, se observan deficiencias de vitamina A, ya que el niño no puede absorber las grasas de las que se obtiene esta vitamina.⁵⁷

Finalmente uno de los aspectos más importantes y difíciles en la atención de un niño con fibrosis quística y su familia es satisfacer las necesidades emocionales de ambos. El diagnóstico, el tratamiento y el pronóstico entrañan problemas, frustraciones y sentimientos múltiples. El diagnóstico, con todas sus implicaciones, produce en los padres sentimientos de culpa y de recriminación hacia si mismos.⁵⁸ Estos sentimientos pueden ser particularmente

⁵⁶ Elizabeth B. Schulte y Cols. op. cit. p. 153.

⁵⁷ Id.

⁵⁸ Lucille F. Whaley y Donna L. Wong. op. cit. p. 611.

intensos si se trata del segundo hijo afectado en la familia y se informó previamente a los padres en cuanto al riesgo del 25% de que ello ocurriera.

Los problemas a largo plazo son los comunes a la atención de cualquier niño con enfermedades crónicas (cap. 16). Tanto él como su familia deben hacer ajustes múltiples, y el éxito depende de su capacidad para hacer frente a los problemas y de las características cualitativas y cuantitativas del apoyo que reciban de fuentes ajenas a la familia.⁵⁹

Una fuente constante de ansiedad para los padres y el niño es el temor siempre presente de que ocurra la muerte. Las expectativas de vida, aunque han aumentado de manera significativa durante los últimos años, dan sólo esperanzas limitadas en cuanto al pronóstico.⁶⁰ El futuro siempre es incierto, y las familias afectadas necesitan todo el apoyo y la habilidad de la enfermera para hacer frente al pronóstico reservado.

2.1.8 Intervenciones de Enfermería Especializada Infantil en pacientes con Fibrosis Quística

- En la prevención de la Fibrosis Quística
 - Realizar valoración de peso y talla

⁵⁹ Id.

⁶⁰ Id.

Para realizar la valoración de peso en recién nacidos, lactantes menores y mayores, se utiliza la báscula pesabebe. Así, previo lavado de manos se protege la base de la báscula con una toalla de papel y se calibra la báscula antes de realizar el procedimiento, se solicita a la mamá que retire la ropa del bebe y los zapatos para que la sea más exacta. De esta forma, se debe acostar al bebe sobre la báscula y si ya se puede sentar se pesa sentado. Esta báscula solo se usa en niños que pesan hasta 20 kilos. El cuerpo del niño no debe salir de la plataforma de la balanza.

Para medir la talla se utiliza el infantómetro. Para ello, el bebe pone en posición decúbito dorsal con suavidad extendemos los pies para realizar la medición. Para pesar niños más de 20 kilos se utiliza la báscula de pie con estadiómetro. La Enfermera Especialista se lava las manos, pone una toalla de papel, calibra la báscula y sube al niño mirando hacia el frente con la espalda al estadiómetro, en posición de firmes, talones juntos y puntas separadas los brazos se deben colgar paralelos al resto del cuerpo. La medición deber realizarse cuando el niño este quieto. Para realizar la medición de talla, se desplaza el estadiometro hasta la altura del niño. Se realiza el registro de las mediciones en la hoja correspondiente.

El niño con Fibrosis Quística puede crecer como un niño aparentemente sano hasta la etapa preescolar, sin embargo es cuando la mayoría de los padres observan que su hijo es más pequeño en relación con los demás niños, se observan los brazos y piernas delgados, el abdomen globoso y flácido a la palpación. Los niños con Fibrosis no crecen a pesar de tener un apetito voraz. El patrón de crecimiento y la ganancia de peso dependen de la edad

en que se realiza el diagnóstico y a la calidad del tratamiento que reciben posteriormente. A más temprana edad de diagnóstico mejor patrón de crecimiento. (Ver Anexo No. 12: Efectos de la Fibrosis Quística en el peso y talla de una niña de 10 años).

- Recolectar muestras de heces

En los recién nacidos y lactantes, la muestra se toma directamente del pañal, previo aseo de manos y con ayuda de un abatelenguas, se toman aproximadamente de 10 a 15 gramos, se depositan en un recipiente limpio previamente membretado con los datos del paciente. En preescolares, escolares y adolescentes se les solicita que evacuen en el cómodo y de ahí se toma la muestra con ayuda de un abatelenguas, se coloca en un recipiente limpio previamente membretado con los datos del paciente, posteriormente se envían a laboratorio con la solicitud.

La Enfermera Especialista realiza la recolección de las heces por la mañana. Estas evacuaciones son abundantes, con grasa fétida y pálida. La mayoría de los niños con FQ inician síntomas digestivos durante el primer año de vida pero otros presentan manifestaciones hasta la etapa preescolar y no todos tienen cambios en la apariencia de las evacuaciones. De hecho, la recolección de muestras se realiza durante 5 días y en ellas se mide la absorción de grasas.

- Realizar prueba de iontoforesis

La técnica de iontoforesis con policarpina diluida más corriente eléctrica, se utiliza para estimular la sudoración del antebrazo. Así el sudor se junta con la grasa y se cuantifica el cloro y sodio. Los niños con fibrosis quística tienen la saliva, el sudor y las lágrimas muy “salados” esto se debe a que hay un aumento de la eliminación de sodio y cloro. Cuando la prueba se realiza en RN, lactantes menores y mayores se debe cubrir para favorecer la sudoración y también se debe estar pendiente del estado de hidratación.

- Preparar al paciente para la toma de Rayos X de tórax

La toma de Rx generalmente se realiza en la mañana. Antes de trasladar al niño al área de Rx la Enfermera debe integrar el expediente y corroborar que la solicitud este realizada y firmada por el médico tratante. Posteriormente, se coloca al niño en posición sedente y se le toma la radiografía, si es un recién nacido, lactante o menor o mayor se pone al paciente en decúbito dorsal y la enfermera asiste al técnico para que pueda tomar la placa. La radiografía de tórax evidencia el atrapamiento aéreo bilateral y la atelectasia en el lóbulo superior derecho. Los niños con FQ en etapas avanzadas presentan atelectasia en ambos lóbulos superiores.

- Recolectar muestras de esputo

Para recolectar las muestras de esputo, la Enfermera solicita al niño que tosa y la secreción que sale, el niño la debe depositar en un recipiente limpio y previamente membretado con sus datos. El niño

con fibrosis quística no puede expectorar el moco con facilidad debido al aumento en su viscosidad. Para favorecer la expectoración se le permite ingerir un poco de agua. Cuando avanza la enfermedad las secreciones cambian de mucosas a purulentas, alternando la movilidad del moco y llegan a causar obstrucciones importantes en los alveolos.

- Prevenir infecciones oportunistas

Para realizar la prevención de infecciones, la Enfermera Especialista, debe llevar a cabo el lavado de manos antes y después de asistir al paciente, además deberá utilizar cubrebocas para evitar toser o estornudar enfrente de él. Los niños con fibrosis quística presentan un transporte anormal de cloro y sodio a través de las membranas de las células epiteliales con lo que disminuye el contenido de esos electrolitos en el moco del aparato respiratorio. Por ello, el moco se hace espeso y viscoso. Esto provoca infección por *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa*. Estos microorganismos rara vez afectan los pulmones de otros niños.

- En la atención especializada

- Monitorización hemodinámica no invasiva de frecuencia respiratoria, cardíaca y tensión arterial

La medición de la frecuencia respiratoria en los niños con fibrosis quística permite a la Enfermera Especialista detectar alteraciones

como polipnea y disnea debido a que no todos los pacientes presentan alteraciones respiratorias. Algunos niños presentan tos crónica, falta de aire con la actividad física, aumento de tos, aumento en la producción de esputo. De igual forma, la medición de la frecuencia cardíaca en pacientes con fibrosis quística permite detectar complicaciones como la insuficiencia cardíaca derecha. Esta complicación varía de un niño a otro ya que algunos presentan la complicación en meses o años, posteriores al nacimiento. La medición de tensión arterial en los pacientes con fibrosis quística permite detectar elevación de la misma debido a que algunos pacientes llegan a desarrollar hipertensión arterial.

- Realizar oximetría de pulso

La oximetría de pulso es un método de monitoreo continuo no invasivo de la saturación de oxígeno arterial (SaO_2). Para realizar la medición en los niños con fibrosis quística se utiliza un dispositivo espetofotométrico que trabaja al pasar luz de una longitud de onda a través de los tejidos corporales y mide los cambios de absorción de ciertas longitudes de onda asociadas con la hemoglobina oxigenada y desoxigenada. Este procedimiento permite conocer de manera sencilla la concentración de Fracción Inspirada de Oxígeno (FIO_2) en los niños con fibrosis quística, debido a que en etapas avanzadas es común que el niño presente hipoxia.

- Aspirar secreciones por cavidad oral

La Enfermera Especialista realiza la aspiración de secreciones mediante una sonda conectada a un sistema de vacío. Se debe

aspirar solo cuando sea necesario. Previo a la aspiración se debe hiperventilar al niño antes y después de cada aspiración. El procedimiento no debe durar más de 12" debido a que los niños con FQ se cansan y pueden empeorar su patrón respiratorio. Durante el procedimiento se debe mantener la asepsia al realizar la aspiración de secreciones. La sonda debe mantenerse al momento de introducirla en la cavidad oral y al retirarla se hacen movimientos rotatorios.

- Administrar oxígeno a través de puntas nasales o mascarilla

La oxigenoterapia es un procedimiento en el cual se administra oxígeno a una persona con el fin de tratar la hipoxia. Las distintas formas que existen para la administración de O₂ suplementario pueden ser: Sonda faríngea, doble cánula nasal, tienda de oxígeno, presión positiva continua y mascarilla facial. Estos pacientes con fibrosis Quística conforme avanza la enfermedad llegan a presentar disnea, estertores y cianosis, se cansan rápido y los dedos de las manos y pies adquieren forma de palillo de tambor por la carencia crónica de oxígeno.

Para mejorar el aporte de oxígeno se emplean puntas nasales que se introducen en ambas fosas nasales. Por su modo de inserción permite un aporte continuo de oxígeno durante la ingesta de alimentos. Además de las puntas nasales también se usan las mascarillas Campbell basadas en la aplicación del principio de Venturi. A la mascarilla se le adapta un dispositivo donde se realiza el efecto Venturi. Así, el oxígeno pasa a través de un conducto

estrecho después el cual existen aberturas laterales por las que entra aire ambiente en la cantidad necesaria para obtener la dilución deseada. Así, el paciente toma el aire mezclado que llega por la mascarilla. El aire espirado sale al exterior del circuito por unos orificios laterales al cono de la mascarilla.

- Realizar vibración, percusión y drenaje postural

El realizar la vibración, la percusión y el drenaje postural permite que el niño con FQ pueda eliminar secreciones. La percusión consiste en un palmoteo rítmico sobre las áreas del pulmón que se desea drenar. Para ello, se coloca la mano en forma de cuenco para atrapar el aire entre la mano y el tórax. De esta forma se permite la transmisión de vibraciones a zonas profundas. La percusión se realiza durante la inspiración como la espiración y en un tiempo no mayor a 4 minutos. La vibración consiste en realizar compresión externa durante la espiración. El drenaje postural se realiza con la utilización de la gravedad y permite desplazar las secreciones al árbol traqueobronquial para que sean expulsadas a través de la tos con aspiración. El drenaje postural se realiza de 20 a 30 minutos y 3 o 4 veces al día.

- Vigilar el estado de hidratación del paciente

Los niños con fibrosis quística sudan mucho y pierden cloro y sal en el sudor. Por ello, la Enfermera Especialista debe anotar la cantidad de líquidos que ingiera el niño al final de cada comida y se debe pesar diario. Además se le debe brindar líquidos extras en cada alimento con el fin de mantener un buen estado de

hidratación. (Ver Anexo No. 12: Resumen de intervenciones de Enfermería en pacientes con afecciones pulmonares).

- Colocar accesos vasculares

Los accesos vasculares permiten a la Enfermera Especialista tener acceso a la circulación mediante el uso de catéteres. Este procedimiento es esencial para la vigilancia y tratamiento de los niños con fibrosis quística. Las venas más utilizadas son las venas cefálica y basílica. Los accesos vasculares permiten administrar líquidos para mantener el estado de hidratación, administración de medicamentos. Al realizar el procedimiento se debe tener especial cuidado de realizarlo con técnica estéril para realizar la elección del sitio o puncionar se debe revisar que sean en un sitio libre del proceso infeccioso; un sitio accesible y respetar los pliegues de flexión en la medida de lo posible.

- Administrar medicamentos expectorantes y broncodilatadores

Los medicamentos expectorantes (teofilina / ambroxol) se utilizan en los niños con fibrosis quística porque permiten expulsar las secreciones bronquiales de la vía respiratoria al reducir la viscosidad del moco. Los medicamentos broncodilatadores se usan en los niños con fibrosis quística debido a que absorben bien por vía oral, con la administración inhalatoria van directamente al lugar donde deben actuar. El Bromuro de ipatropio mejora la tos sin afectar la consistencia del moco. También se utiliza la trobamicina en la nebulización o intravenosa.

- Realizar nebulizaciones

Las nebulizaciones ayudan a fluidificar las secreciones en los niños y permite la expectoración. Así, el niño inhala vapor fino que proviene del nebulizador conectado al oxígeno. Las nebulizaciones se pueden realizar con solución salina o con trobamicina. Posterior a la nebulización la Enfermera Especialista debe vigilar al niño porque aumenta la expectoración de secreciones. Las nebulizaciones también se dan con presión positiva intermitente. La máquina insufla los pulmones durante la inspiración y permite que el medicamento en aerosol entre a los alvéolos.

- Realizar medidas de higiene: lavado de manos y uso de cubrebocas

La Enfermera Especialista debe proteger al paciente de enfermedades oportunistas. Para ello, usa el cubrebocas con la intención de toser o estornudar frente a él. De hecho, las manos son el vehículo más común para transmitir infecciones por ello se realiza este procedimiento antes y después de atender al paciente para evitar infecciones nosocomiales.

- Preparar material y equipo necesario para intubación orotraqueal

El paciente con fibrosis quística presenta eventos de hipoxia severa y para atender esta situación, la Enfermera Especialista debe preparar el material y equipo necesario para realizar este

procedimiento con la intención de evitar compromiso más que de la vía aérea.

- Preparar al paciente para lavado bronquial

El lavado bronquial permite eliminar el contenido soluble del aparato respiratorio profundo, mediante la introducción y posterior recuperación de solución salina ya que este líquido diluye el contenido del área pulmonar. En los niños con fibrosis quística los conductos aéreos se tapan con el moco denso. Esto dificulta la respiración y en especial la espiración al realizar el lavado bronquial, en lo que se mejora la oxigenación del niño. La Enfermera Especialista deberá tener especial cuidado en mantener el ayuno del niño, en trasladarlo al área donde se llevará a cabo el procedimiento y al integrar el expediente con la autorización del familiar.

- Mantener una colocación óptima del tubo orotraqueal si esta intubado el paciente.

Si el niño con fibrosis quística requiere apoyo ventilatorio a través de un tubo orotraqueal, la Enfermera Especialista vigilará que el tubo no sufra desplazamientos bruscos hacia el interior porque se introducirá hacia el bronquio derecho produciendo falta de ventilación en el pulmón. Tampoco debe desplazarse hacia afuera porque de esta manera el paciente se extubaría y se suspende la función para la cual fue colocado.

- En la Rehabilitación

- Realizar ejercicios respiratorios

Los ejercicios respiratorios en niños con fibrosis quística tienen como objetivo aumentar la ventilación alveolar para mantener un intercambio de gases adecuado. Es necesario también restituir la función del diafragma como principal músculo respiratorio. También hay que establecer un tipo de respiración bien coordinada y eficiente para el esfuerzo respiratorio. El paciente con fibrosis quística tiene alterada la fase respiratoria por lo que debe realizar ejercicios con espiración de labios fruncidos y tos asistida.

- Mantener posición Semifowler

La posición semifowler en niños con fibrosis quística permite realizar ejercicios respiratorios. Así, al estar levantada la cabecera el paciente mejora la función respiratoria.

- Aspirar secreciones por razón necesaria

El aspirar secreciones en los pacientes con fibrosis quística permite eliminar las secreciones de las vías respiratorias. Este procedimiento mantiene la permeabilidad de área de boca, nariz y faringe, de tal forma que el paciente pueda mejorar el intercambio de gases.

- Ministrar antibiótico terapia

La ministración de antibióticos por vía oral en los pacientes con fibrosis quística permite prevenir y erradicar enfermedades oportunistas del aparato respiratorio. Así, la Enfermera Especialista al egresar el paciente de la unidad hospitalaria debe realizar una orientación para que los padres de familia ministren los antibióticos indicados de tal forma que le den al niño la dosis indicada, en el horario indicado y evitar que el tratamiento sea infructuoso.

- Brindar aporte de vitaminas A,D,E y K

Debido a que la insuficiencia pancreática ocasiona mal absorción de vitaminas liposolubles, se recomiendan los suplementos vitamínicos, mismos que se van a ministrar de acuerdo a la edad del paciente. Los niños con fibrosis quística presentan insuficiencia pancreática. Para contrastar esta situación, se ministran enzimas pancreáticas. La introducción de microesferas de enzimas con recubrimiento permite mejor la calidad de vida de estos pacientes.

- Retirar accesos vasculares

Al momento de egresar el paciente a su casa la Enfermera Especialista debe retirar el acceso venoso y dar orientación a los padres de familia para que continúen con el tratamiento por vía oral en casa.

- Llevar curva de peso diario

La Enfermera Especialista debe orientar a los padres de familia para que lleven a cabo un control de peso diario debido a la escasa

absorción intestinal. De hecho, el niño con fibrosis quística no puede contrarrestar la excreción fecal y pierde peso con mucha facilidad y como consecuencia existe ausencia de crecimiento.

- Proporcionar alimentos favoritos

Los niños con fibrosis Quística a menudo se niegan a cooperar en su tratamiento. Para ello, se les brindan alimentos de su agrado como plátanos, paletas, raspados, gelatina, gomitas, caramelo, bombones, chicles, ate, bebidas como refresco, jugo, limonada, carne magra y siempre que sea posible se debe involucrar al niño en la preparación de sus alimentos.

- Vigilar patrón de eliminación intestinal

En los niños con fibrosis quística debe existir un control en las deposiciones del niño. Por tanto, se debe llevar un registro del número, volumen, color, olor y presencia de grasa debido al daño que existe en el páncreas. Se realiza una absorción deficiente de grasa y proteínas lo cual origina un aumento en el número de evacuaciones, en la cantidad y en el olor.

- Asegurar aporte extra de sal

En los niños con fibrosis quística la pérdida de sodio y cloro por sudor es 10 veces más durante el ejercicio o en época de calor, causando hiponatremia y alcalosis metabólica. La Enfermera Especialista orientará entonces a los padres de familia para que

ministren 2 a 4 meq/kg/día de sodio, pueden consumir galletas o palitos de pan salados.

- Proporcionar una dieta con alto contenido de carbohidratos y proteínas

Los pacientes con fibrosis quística tienen un gasto energético elevado debido al mayor trabajo respiratorio, por la alteración pulmonar, por lo que la Enfermera Especialista conoce la mala absorción secundaria en la insuficiencia pancreática y a las pérdidas por sal. Por ello orienta a los padres para que la alimentación al niño sea fraccionado y el paciente coma en quintos.

- Orientar a la familia para evitar el consumo de grasas y embutidos

En los pacientes con fibrosis quística se debe evitar el consumo de grasas animales, frituras, embutidos, alimentos procesados debido a que existe un aumento en la viscosidad de las secreciones.

- Realizar nebulizaciones

La Enfermera Especialista debe realizar nebulizaciones al niño porque estas permitan administrar medicamentos y agua a las vías respiratorias inferiores estas estimulan la eliminación de las secreciones al reducir la viscosidad mejorando así la función respiratoria del niño con fibrosis quística.

3. METODOLOGÍA

3.1 VARIABLES E INDICADORES

3.1.1 Dependiente: INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA ESPECIALIZADA INFANTIL EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

- Indicadores

- En la prevención de la Fibrosis Quística

- Realizar valoración de peso y talla.
- Recolectar muestras de heces.
- Realizar pruebas de iontoforesis.
- Preparar al paciente para la toma de Rx de tórax.
- Recolectar muestras de esputo.
- Prevenir infecciones oportunistas.

- En la atención Especializada

- Monitorización hemodinámica no invasiva de Frecuencia respiratoria, cardíaca y tensión arterial.
- Realizar oximetría de pulso.
- Aspirar de secreciones por cavidad oral.
- Administrar oxígeno a través de puntas nasales o mascarillas
- Realizar vibración, percusión y drenaje postural.
- Vigilar el estado de hidratación del paciente.
- Colocar accesos vasculares.

- Administrar medicamentos indicados: Expectorantes y Broncodilatadores.
- Realizar nebulizaciones.
- Realizar medidas de higiene: lavado de manos y uso de cubrebocas.
- Preparar material y equipo necesario para intubación orotraqueal.
- Preparar al paciente para lavado branquial.
- Mantener una colocación óptima de tubo orotraqueal si está intubado el paciente.

- En la rehabilitación

- Realizar ejercicios respiratorios.
- Mantener posición semifowler.
- Aspirar secreciones por razón necesaria.
- Ministrar antibioticoterapia.
- Brindar aporte de vitaminas A, D, E, K y enzimas pancreáticas.
- Retirar accesos vasculares.
- Llevar curva de peso diario.
- Proporcionar alimentos favoritos.
- Vigilar patrón de eliminación intestinal.
- Asegurar aporte extra de sal.
- Proporcionar una dieta con alto contenido de carbohidratos y proteínas.
- Orientar a los padres de familia para evitar el consumo de grasas y embutidos.
- Realizar nebulizaciones.

3.1.2 Definición operacional: FIBROSIS QUÍSTICA

- Conceptos básicos

La Fibrosis Quística es una enfermedad genética hereditaria autosómica recesiva. La proteína Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulatory (CFTR) es la responsable del intercambio de ion cloro, un déficit en esta proteína da como resultado la producción de moco anormalmente espeso. Este moco puede tapar los túmulos y las vías aéreas y funcionar como medio de cultivo en los pulmones o en el aparato digestivo.

- Epidemiología

La Fibrosis Quística es la enfermedad genética más común entre caucásicos. Se presenta en uno de cada 2000 nacidos vivos. La edad promedio de vida depende del momento en que se hace el diagnóstico. En países desarrollados el promedio de vida es de 30 años y en México es de 15 años.

- Sintomatología

La enfermedad afecta principalmente a los aparatos respiratorio y digestivo. Las principales manifestaciones de la enfermedad son: Ilio meconial, infecciones pulmonares crónicas que dan como resultado una insuficiencia pulmonar, desnutrición, diabetes mellitas relacionada con fibrosis quística y alteraciones en el transporte de sodio y cloro.

Todas estas alteraciones son cada vez más frecuentes. A medida que aumenta la longevidad, los varones suelen ser infértiles y las mujeres portadoras de esta enfermedad presentan deterioro leve de fertilidad. La enfermedad dura toda la vida y puede ocasionar una muerte precoz.

- Diagnóstico

El diagnóstico debe basarse en: cifras altas de cloro en sudor (60 mEq/l en sudor), neutropenia crónica, insuficiencia cardiaca, historia familiar de la enfermedad. Existe presencia de procesos bronquiales recurrentes y el aislamiento de la pseudomona aeruginosa y el estafilococos hacen sospechar que el niño padece Fibrosis Quística.

En el recién nacido se debe buscar la presencia de meconio espeso, ileo meconial e ictericia tardía y en los escolares la presencia de la neutropenia crónica y con afección al estado nutricional y a la talla.

En la medida que el niño crece se observa un retraso en peso y talla así como la persistencia de evacuaciones con grasa y malolientes y sudoración profusa con sabor a sal. En los últimos estadios de la enfermedad se desarrolla la hipertensión pulmonar que desencadena un cor pulmonale e insuficiencia cardiaca derecha.

- Tratamiento

El tratamiento consiste en reducir al mínimo los efectos de las infecciones intercurrentes, depurar los pulmones de secreciones obstructivas dañinas y retrasar la aparición de bronquiectasias. Las estrategias empleadas en el tratamiento pulmonar incluyen fisioterapia torácica y ejercicio físico, fármacos mucolíticos para reducir la viscosidad del esputo, terapia broncodilatadora para controlar la hiperactividad bronquial y antibióticos. Estos pueden ministrarse de forma profiláctica a largo plazo o episódicamente para tratar las infecciones. Las infecciones leves se tratan con antibióticos por vía oral y las más graves se tratan con terapia intravenosa.

- Régimen dietético

La mejoría del estado nutricional puede retardar la progresión de la enfermedad pulmonar y mejorar la supervivencia a largo plazo. La dieta debe ser hipercalórica de 30 a 50% más de lo que come un niño sano.

La grasa es un nutriente importante en la dieta del niño con Fibrosis Quística por lo que se sugiere que contenga grasas poliinsaturadas con alto contenido de ácido linolénico que se encuentra en el aceite de girasol, maíz, soya, garbanzos, nuez común, nuez de la India. El uso de enzimas para suplir la deficiencia de lipasa, tripsina y quimotripsina. Se sugiere administrar 1500 mcg/kg. de peso con cada comida y 750 mcg/kg en cada colación.

La deficiente absorción de vitaminas hidrosolubles debe ser sustituida por ministración extra de las mismas y generalmente al doble de la dosis diaria requerida. De ministrarse: Vitamina A 3000^a 10000 UI diaria, Vitamina D 400 a 600 UI diaria, Vitamina E 200 UI en niños de 6 a 10 años y sal de 4 a 6 gramos en época de calor.

- Intervenciones de Enfermería Especializada

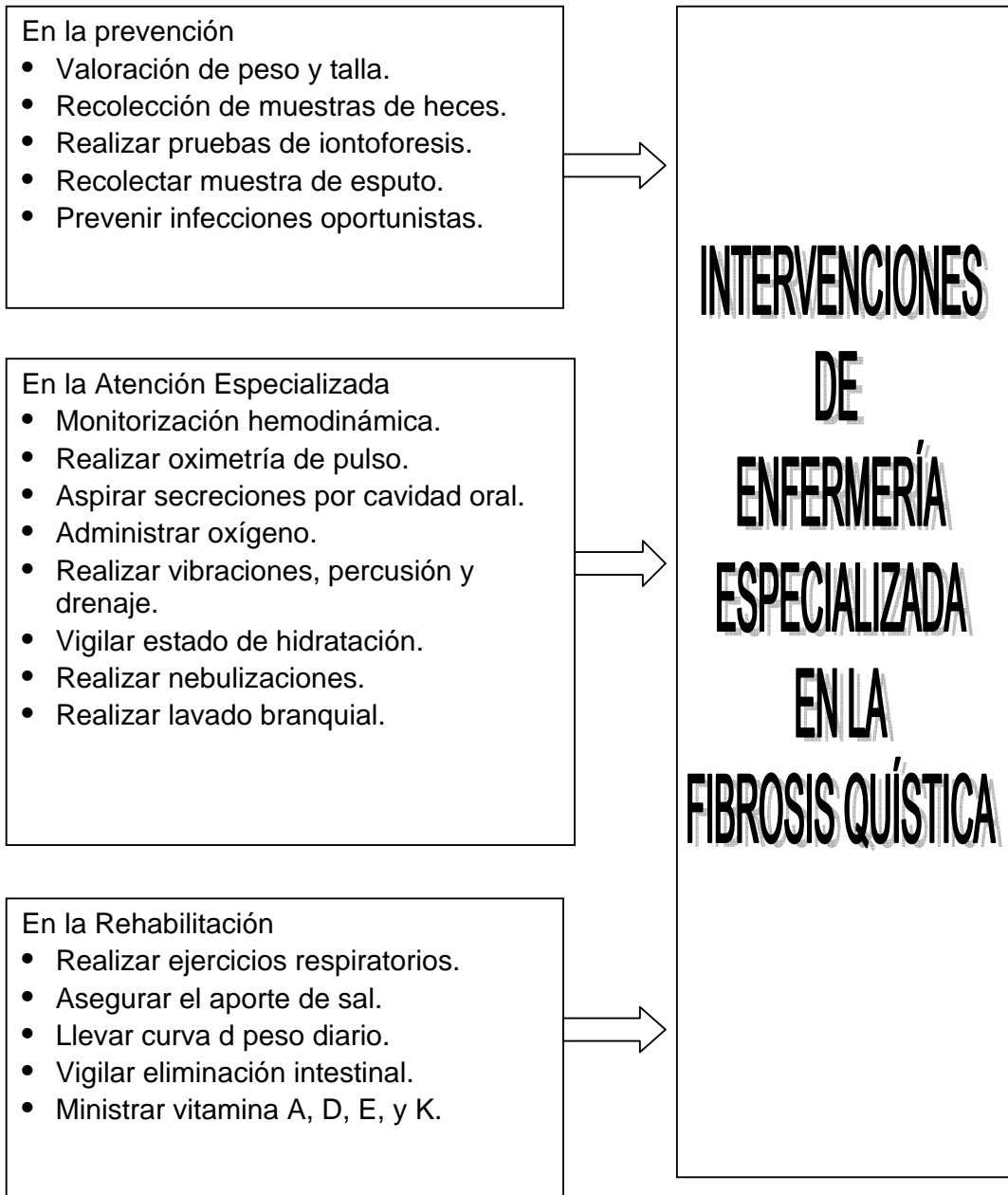
Las intervenciones de la Enfermera Especialista Infantil cubren tres momentos importantes: en la prevención, en la atención especializada y en la rehabilitación. En la prevención la Enfermera Especialista realiza una valoración de peso y talla, recolecta muestra de heces, realiza la prueba de iontofenesis, prepara al paciente para la toma de Rx de tórax, recolecta muestras de esputo y previene infecciones oportunistas.

En la atención especializada la Enfermera Especialista monitoriza al paciente en la frecuencia respiratoria, realiza oximetría de pulso, aspira secreciones en la cavidad oral, administra oxígeno a través de puntas nasales o mascarilla, realiza vibración percusión y drenaje postural, vigila el estado de hidratación del estado del paciente, coloca accesos vasculares, realiza nebulizaciones, mantiene las medidas de higiene para el contacto con el paciente como son lavado de manos, y uso de cubreboca, prepara al paciente para lavado bronquial y prepara el material y equipo necesario para la intubación branquial.

En la rehabilitación la Enfermera Especialista le enseña tanto al paciente como a la familia la necesidad de realizar ejercicios respiratorios, mantiene al niño en posición semifowler, aspira las secreciones por razón necesaria, ministra la antibioticoterapia, brinda el aporte de vitamina A, D, E, K, retira los accesos vasculares, lleva una curva de peso diario, proporciona los alimentos favoritos del paciente, proporciona dieta con alto contenido de carbohidratos y proteínas y oriente a los padres de familia para evitar el consumo de grasas y embutidos además de realizar las nebulizaciones.

Ya en el hogar, la Enfermera Especialista Infantil tiene una participación de vital importancia en la educación para la salud del paciente para que en su hogar en compañía de sus familiares continúe el autocuidado. La Especialista podrá identificar signos de alarma y enseñarle a la familia como prevenir complicaciones. Aunque la disfunción pulmonar, digestiva y pancreática no tiene que ver con las acciones de Enfermería si es importante que el paciente y sus familiares sepan cuales son las posibles complicaciones y los cuidados que debe tener para una mejor supervivencia.

3.1.3 Modelo de relación de influencia de la variable



3.2 TIPO Y DISEÑO DE TESINA

3.2.1 Tipo

El tipo de investigación documental que se realiza es descriptiva, analítica, transversal, diagnóstica y propositiva.

Es descriptiva porque en esta Tesina se describen cuales son las intervenciones de Enfermería Especializada en pacientes con Fibrosis Quística a fin de poder identificar el importante papel que desarrolla la Especialista en Enfermería Infantil con pacientes que tienen Fibrosis Quística.

Es analítica porque para poder estudiar la variable intervenciones en enfermería en pacientes con Fibrosis Quística, fue necesario descomponer estas intervenciones en tres momentos: En la prevención temprana, en la atención y en la rehabilitación.

Es transversal porque esta investigación documental se hizo en un periodo corto de tiempo, es decir en tres meses que fueron Febrero, Marzo y Abril del 2010.

Es diagnóstica porque esta Tesina se realiza un diagnóstico situacional para definir claramente cual es la intervención de la especialista en paciente con fibrosis quística.

Es propositiva porque se propone mediante esta investigación documental sentar las bases del deber ser de la Especialista de Enfermería Infantil en pacientes con fibrosis quística.

3.2.2 Diseño

El diseño de esta investigación documental se ha realizado atendiendo los siguientes aspectos:

- Asistencia a un Seminario – Taller sobre elaboración de Tesinas en las instalaciones de la Escuela Nacional de Enfermería y Obstetricia.
- Búsqueda de un problema de investigación relevante para la Especialidad de Enfermería Infantil.
- Elaboración de los objetivos de la Tesina así como también del Marco Teórico, conceptual y referencial.
- Búsqueda de los indicadores de las intervenciones de Enfermería Especializada antes, durante y en la rehabilitación del paciente con Fibrosis Quística de los pacientes.
- Asistencia a la biblioteca en varias ocasiones para complementar el Marco teórico sobre Fibrosis Quística.

3.3 TÉCNICAS DE INVESTIGACIÓN UTILIZADAS

3.3.1 Fichas de trabajo

Mediante las fichas de trabajo fue posible recopilar toda la información para elaborar el Marco Teórico. En cada ficha se anotó tanto el Marco Teórico conceptual como referencial de tal forma

que se pudo clasificar y ordenar el pensamiento de los autores en torno a la Fibrosis Quística y las vivencias propias de la atención de Enfermería Especializada en este tipo de pacientes.

3.3.2 Observación

Mediante esta ficha técnica se pudo visualizar la importante participación que tiene la Enfermera Especialista en Enfermería Infantil en la atención de los pacientes con Fibrosis Quística, en el Instituto Nacional de Pediatría.

4. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

4.1 CONCLUSIONES

La Fibrosis Quística es una enfermedad compleja que afecta las glándulas exocrinas dando lugar a una amplia variedad de manifestaciones clínicas y de complicaciones. La importante morbimortalidad de ésta enfermedad está relacionada con la afección pulmonar y sus complicaciones, que son responsables al 95% de los fallecimientos de los pacientes que la padecen. Por ello, en esta Tesina se puede concluir que habiendo realizado una amplia investigación documental al analizar las intervenciones de Enfermería Especializada en los pacientes con Fibrosis Quística, se pudo demostrar la importante participación que tiene la Enfermera Especialista Infantil en la prevención, en la atención y en la rehabilitación de los pacientes con Fibrosis Quística.

Como es sabido, en los últimos años se han incrementado de una forma sustancial la supervivencia de los pacientes con Fibrosis Quística debido a los importantes progresos que ha hecho la medicina con respecto a la genética. Esta patogenia y el tratamiento en donde el paciente reciba la atención especializada de un grupo multidisciplinario en donde la Enfermera Especialista puede desplegar sus conocimientos y su experiencia a favor del paciente en cuatro áreas básicas de los cuidados: en servicios, en docencia, en la administración y en la investigación como a continuación se explica:

- En servicios

En la atención especializada la actuación de la profesional de enfermería tiene tres áreas básicas de sustento que son: El aspecto preventivo, el aspecto de atención y el aspecto de rehabilitación. En la prevención la Enfermera Especialista debe realizar una valoración de peso y talla que le permite identificar el crecimiento y desarrollo del niño, recolectar muestras de heces para buscar alguna manifestación digestiva como las grasas, decoloración y olor fétido. Es necesario también que la Enfermera especialista realice las pruebas de iontoforesis que permite indicar la presencia de cloro y sodio en la piel de los menores por más sudoración excesiva. El realizar la toma de rayos X permite evidenciar el atropamiento aéreo bilateral y la presencia de atelectasias en los lóbulos superiores de los pulmones.

Los aspectos preventivos que permiten detectar la enfermedad hacen que la Enfermera Especialista pueda recolectar muestras de esputo, para visualizar el tipo de secreciones y el compromiso de estos en los alveolos, además de prevenir las infecciones oportunistas que causan mayor compromiso respiratorio en los niños.

En la atención especializada infantil hay que tomar en cuenta que es necesario una monitorización hemodinámica no invasiva de frecuencia respiratoria, cardíaca y tensión arterial, realizar la oximetría de pulso para conocer la concentración de saturación de oxígeno arterial aspirar las secreciones por cavidad oral, administrar oxígeno a través de puntas nasales o mascarilla, realizar vibración,

percusión y drenaje postural, vigilar el estado de hidratación del paciente, colocar los accesos vasculares necesarios, administrar medicamentos expectorantes y broncodilatadores, realizar nebulizaciones, realizar medidas de higiene como lavado de manos y uso de cubreboca, preparar el material y el equipo necesario para intubación endotraqueal, preparar al paciente para el lavado bronquial y mantener una colocación óptima del tubo endotraqueal si está intubado el paciente.

En la rehabilitación la Enfermera Especialista deberá realizar múltiples actividades con el objeto de apoyar en todo momento al paciente y tener una calidad de vida cada día mejor. Esto significa que debe ayudar al paciente a realizar ejercicios respiratorios, mantener una posición semifowler para ayudar a los pulmones a drenar las secreciones y ventilar mejor al paciente.

Es necesario además ministrar la antibioticoterapia indicada, brindar el aporte de vitaminas A, D, E y K, así como de enzimas pancreáticas, retirar los accesos vasculares que permitan mayor movilidad al paciente, llevar una curva de peso diario para identificar los progresos, proporcionar los alimentos favoritos, vigilar los patrones de eliminación intestinal, asegurar el aporte extra de sal, proporcionar una dieta con alto contenido de carbohidratos y proteínas, orientar a la familia para evitar el consumo de grasas y embutidos y realizar las nebulizaciones que permiten humidificar las secreciones del paciente.

Todas estas actividades las realiza la Enfermera Especialista con el objeto de mejorar siempre los pronósticos y alargar la supervivencia.

- En docencia

El aspecto docente de las intervenciones de la Enfermera Especialista incluyen la enseñanza y el aprendizaje de los padres en relación con la enfermedad del niño ya que la Fibrosis Quística representa para la familia la modificación de diversas actividades. Para ello, la Enfermera Especialista debe explicar de manera clara la importante participación que los padres en la atención del niño. Por ejemplo, planear las comida de modo que no someta el niño afectado a restricciones ni a los demás miembros de la familia a privaciones.

Las limitaciones de la movilidad restringen las actividades recreativas de la familia, en especial cuando el niño requiere de un equipo respiratorio no portátil. Por ello, la educación que brinda la Enfermera Especialista a la familia incluye la enseñanza del uso del apoyo ventilatorio así como también de la dieta que el niño debe tener con un limitado contenido de grasas y con abundancia en carbohidratos y proteínas. La Enfermera Especialista podrá también enseñarle a los padres la ministración de medicamentos por vía oral en el hogar y la importancia que tiene la dosis horaria y el conocimiento de posibles complicaciones.

El aprendizaje de los padres incluye también la prevención de las infecciones del niño, mejorar la ventilación, instruir al niño sobre su

enfermedad y alimentar al niño para que continúe con el fomento de su crecimiento y desarrollo.

Por lo antes mencionado, es de vital importancia que los padres fomenten el apego al tratamiento en casa para que el niño cuente con el apoyo emocional necesario, el prevenir las infecciones, enfermedades oportunistas de las vías respiratorias-, el continuar con sus actividades cotidianas y el buscar siempre que el paciente colabore en la terapia para limitar la incapacidad y fomentar su desarrollo.

- En administración

La Enfermera Especialista Infantil ha recibido durante la carrera de Licenciatura en Enfermería la enseñanza de la administración de los servicios de enfermería, que le permiten planear cuidados, jerarquizando cada uno de ellos, de tal suerte que pueda ofrecer al niño la atención pediátrica que se requiere en función de la patología.

De esta manera y con base en los datos de valoración realiza los diagnósticos de enfermería. Entonces, la Enfermera Especialista podrá planear sus intervenciones teniendo como meta principal la atención de calidad que el paciente requiere, tanto en lo físico como en el apoyo psicológico y emocional.

La Enfermera Especialista tiene entonces varias responsabilidades: proporcionar un diagnóstico temprano, mantener la nutrición, ayudar a la expectoración, prevenir las infecciones, mejorar la ventilación

del niño, instruir a la familia y al niño sobre el padecimiento y fomentar su crecimiento y desarrollo.

- En investigación

En el aspecto de investigación la Enfermera Especialista tiene la responsabilidad de realizar proyectos de investigación como protocolos o diseños de investigación derivado de la actividad que ella realiza y de las intervenciones. Por ello, tanto en el Hospital como en el hogar ella puede realizar diagnósticos de Enfermería, hacer proyectos nutricionales del paciente, diseño de investigación sobre infecciones y como evitar las complicaciones, tratamientos aspectos de desarrollo y apoyo emocional. Todo esto a favor del niño con Fibrosis Quística y su familia.

Es necesario que la Enfermera Especialista esté preparada para apoyar a la familia en caso de una evolución no positiva del paciente, por lo que es necesario que de manera diaria se vigile el trastorno del niño, y se brinde la atención que el paciente requiere. Por tanto, la participación de la Enfermera Especialista es vital tanto al inicio de la enfermedad como a largo plazo.

4.2 RECOMENDACIONES

- Realizar un tamiz neonatal buscando detectar Fibrosis Quística. Esto permitirá algunos beneficios como son: intervención nutricional temprana con mejor pronóstico para el recién nacido. Además se tiene la oportunidad de identificar e iniciar tratamiento para el problema respiratorio, consejo genético,

apoyo emocional para la familia y los más importantes, la posibilidad de evitar complicaciones.

- Realizar recolección de esputo del niño. Para ello se debe realizar percusión y drenaje postural. Si al niño se le dificulta expectorar, se le permite tomar un poco de agua. La toma de la muestra se debe recolectar en la mañana previo ayuno del niño.
- Efectuar estudios radiológicos en los niños que presentan enfermedad de vías respiratorias recurrentes. Estos estudios permiten detectar efisema obstructivo, atelectasia, así como fibrosis del tejido pulmonar.
- Realizar prueba de iontoforesis en los niños menores de un año cuando existe la presencia de taquicardia, sibilancia, incremento del trabajo respiratorio, sobredistención del tórax, así como atelectasia y tos intermitente. Esta prueba permite diagnosticar la fibrosis quística a temprana edad. La edad mínima para realizar la prueba es de 48 horas.
- Usar únicamente brazos y piernas como sitios para la recolección de muestras de sudor. Esta prueba no debe realizarse en el abdomen o en el tórax y el tiempo empleado para la realización no debe ser menor de 3 minutos.
- Prevenir infecciones oportunistas ya que esto consisten en restringir el contacto con personas que tengan infecciones de vías respiratorias, lo cual incluye a la familia, otros niños, y al

personal hospitalario. Además es necesario usar cubreboca y llevar a cabo la técnica de lavado de manos.

- Tomar muestra de secreciones con un hisopo durante los accesos de tos en pacientes que no tienen la capacidad de expectorar posterior a la nebulización con solución salina hipertónica.

- Realizar control de peso y talla indicando a los padres que al momento de pesar al bebe le retiren la ropa. Es importante pesarlo en la misma báscula y a la misma hora para detectar cuanto a perdido peso. El control de talla permite conocer como va creciendo el niño.

- Prevenir lesiones dérmicas. Esto es importante cuando el niño ha sido diagnosticado con fibrosis. Por tanto, se debe tener especial cuidado con la piel del niño y el área que cubra el pañal, limpiarlo inmediatamente después de la evacuación intestinal ya que por su alto contenido en grasa las heces le irritan la piel

- Orientar a los padres del paciente pediátrico con Fibrosis Quística sobre el padecimiento de su hijo, del tratamiento que necesita y sobre la importancia que tiene contar con su apoyo durante la enfermedad del niño.
 - En la atención especializada a los niños con Fibrosis Quística

- Realizar drenaje postural utilizando la gravedad para favorecer el transporte de secreciones hacia áreas del árbol traqueobronquial desde donde pueden ser expulsadas al exterior más fácilmente con la tos a través de la aspiración. Para realizar el drenaje se debe auxiliar de la percusión, vibración y ejercicios respiratorios. El drenaje se realiza durante 20 a 30 minutos, 3 o 4 veces al día.

- Preparar al paciente para Broncoscopía terapéutica la cual consiste en realizar broncoscopio y tras visualizar directamente las secreciones se aspiran. Para ello, el paciente debe ser trasladado al Quirófano previo ayuno y autorización firmada por el responsable del niño. Este procedimiento se realiza cuando las nebulizaciones y fisioterapia respiratoria fracasan.

- Medir la concentración de FiO_2 nocturno. Para realizar esta prueba, se emplea un protector que mide la cantidad de luz a través de los tejidos y con ayuda de un microprocesador se registra el porcentaje de hemoglobina saturada. El realizar esta medición permite detectar cuando el paciente se desatura y requiere oxigenoterapia para disminuir la hipoxia.

- Realizar oxigenoterapia a los lactantes que presenten saturación de oxígeno menor de 92%, en niños con saturación menor del 88% a 90% durante el ejercicio y en niños que al dormir presentan saturación menor al 88%. La cantidad del oxígeno en sangre se asocia con incremento de la presión arterial pulmonar, altera la calidad y duración del sueño, la calidad de vida y reduce la capacidad de ejercicio.

- Realizar cambios de posición el paciente con fibrosis quística tiene muy poco tejido adiposo y muscular, los cambios favorecen la circulación sanguínea y previenen úlceras por decúbito y neumonía hipostática.
- Administrar Trobamicina a través de nebulizaciones. Este antibiótico es el único aprobado por la Federación Americana de Fibrosis Quística para ser usado a través de nebulizaciones porque actúa directamente sobre las infecciones de vías respiratorias causadas por P. aeruginosa multiresistente a otros antibióticos.
- Favorecer la hidratación del niño durante la noche. Para ello, se recomienda colocar una jarra de agua cerca de su cama, de esta forma se disminuye el esfuerzo respiratorio al levantarse y desplazarse a la cocina para tomar agua.
- Supervisar los ejercicios respiratorios para corroborar que el niño los realiza adecuadamente y si se detecta que hay errores corregirlos en el momento, estos ejercicios permiten eliminar las secreciones del árbol bronquial y mejoran la ventilación.
- Atender las lesiones dérmicas ya que la piel del niño está irritada, se debe lavar la piel con agua tibia, jabón neutro y exponer al aire o bien usar algún ungüento para proteger la piel.
- Realizar higiene bucal continuamente. Esta higiene debe ser la adecuada ya que el estado de los dientes generalmente no es bueno por las deficiencias en la dieta. La atención bucal se

proporciona después del drenaje postural pues el moco es fétido y de sabor desagradable. El cepillo debe ser de cerdas suaves y la crema dental, para dientes sensibles.

- En rehabilitación del niño con Fibrosis Quística
- Orientar a los padres de familia sobre el uso del oxígeno en casa debido a que es un gas inflamable y recordarles que si el flujo es muy alto puede deprimir el centro respiratorio y provocar hipoventilaciones con retenciones de CO₂, al conocer esta información el padre de familia extremará precauciones al usarlo.
- Indicar a los padres de familia sobre los efectos adversos de la Trobamicina inhalada como son: Broncoespasmos, opresión torácica, anafilaxia, urticaria, edema prerioral o periorbitario para que acudan inmediatamente al servicio de urgencias y se le de atención oportuna al niño.
- Vestir al niño con prendas ligeras y de algodón holgadas que no le calienten mucho, que le permitan el movimiento y que no aumenten las pérdidas de sal por sudor.
- Instalar la recámara del niño en la planta baja, para que el esfuerzo respiratorio no aumente y ocasione fatiga, hipoxia y desaturación.
- Mantener al paciente en posición semifowler. Esta posición consiste en elevar ligeramente el tronco permitiendo de esta

forma la respiración del paciente y la expectoración de secreciones al distender el tórax.

- Realizar ejercicios respiratorios para favorecer la expectoración de secreciones y mejorar la función respiratoria del niño con fibrosis quística. Es muy importante que los padres colaboren animando al niño a realizarlas.
- Retirar accesos vasculares una vez que se ha concluido el tratamiento con antibióticos, se procede a retirar la venoclisis y de esta forma se favorece el movimiento del paciente.
- Apoyar emocionalmente al niño para que este se haga consciente de su padecimiento y pueda colaborar de manera decidida en todo su tratamiento tanto como en el hospital como cuando ocurra egreso a su casa.
- Brindar apoyo emocional a los padres explicándoles en que consiste la Fibrosis Quística, para quitarles la culpa de la disfunción generalizada de las glándulas exocrinas que esta viviendo su hijo y motivándolos a que comprendan el padecimiento, las formas de tratamiento y como ellos pueden estar al cuidado del niño sin que eso implique el descuido de sus otros hijos.
- Tratar de evitar la angustia y la ansiedad de los padres del niño enfermo, apoyando a la familia en la búsqueda de expectativas de vida del niño que aunque cuentan con pronóstico reservado

se requiere la colaboración del paciente y su familia tratando de satisfacer sus necesidades emocionales.

5. ANEXOS Y APÉNDICES

ANEXO No. 1: GENESIS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA SEGÚN LOS PORTADORES DEL GEN CFTR.

ANEXO No. 2: EL GEN FACTOR REGULADOR DE CONDUCTANCIA TRANSMEMBRANAL (CFTR) QUE OCASIONA LA FIBROSIS QUÍSTICA.

ANEXO No. 3: SINTESIS DE LA ETIOPATOGENIA DE LA FIBROSIS QUÍSTICA.

ANEXO No. 4: EFECTOS DIVERSOS DE LA DISFUNCIÓN DE GLÁNDULAS ENDOCRINAS EN LA FIBROSIS QUÍSTICA.

ANEXO No. 5: SIGNOS Y SÍNTOMAS CARACTERÍSTICOS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA.

ANEXO No. 6: AFECCIONES DE LOS SISTEMAS RESPIRATORIO Y CIRCULATORIO EN LA FIBROSIS QUÍSTICA.

ANEXO No. 7: EVOLUCIONES DE LAS MANIFESTACIONES DIGESTIVAS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA.

ANEXO No. 8: MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN LOS

DIFERENTES APARATOS Y SISTEMAS POR
LA FIBROSIS QUÍSTICA

ANEXO No. 9: CARACTERÍSTICAS FENOTÍPICAS
CONSISTENTES CON EL DIAGNÓSTICO DE
FIBROSIS QUÍSTICA.

ANEXO No. 10: ANTIMICROBIANOS CONTRA LA INFECCIÓN
EN LA FIBROSIS QUÍSTICA.

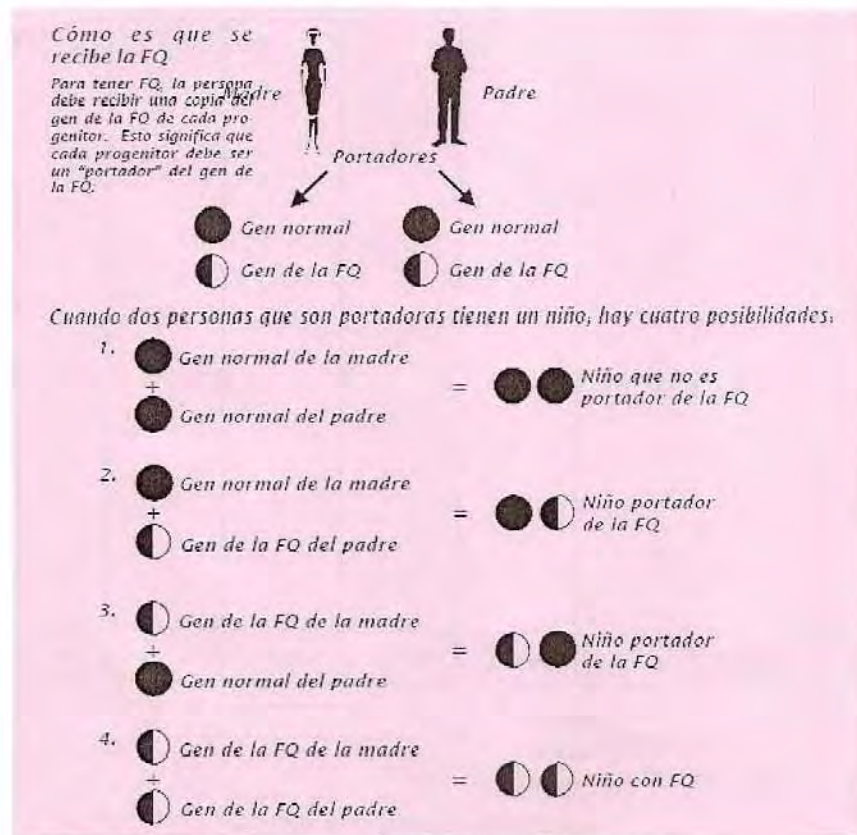
ANEXO No. 11: SUGERENCIAS PARA ELEVAR EL
CONTENIDO CALÓRICO EN LOS
ALIMENTOS.

ANEXO No. 12: EFECTOS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA EN EL
PESO Y TALLA DE UNA NIÑA DE 10 AÑOS.

ANEXO No. 13: RESUMEN DE INTERVENCIONES DE
ENFERMERÍA A NIÑOS CON AFECCIONES
PULMONARES.

ANEXO No. 1

GENESIS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA SEGÚN LOS PORTADORES DEL GEN CFTR



FUENTE: MARQUEZ Z; Leticia. *Nutrición en la fibrosis quística*. Simposio del Área de Formación en Nutriología Clínica. Universidad Autónoma de Nuevo León. Documento impreso. México, 2010. p. 4.

ANEXO No. 2
 EL GEN FACTOR REGULADOR DE CONDUCTANCIA
 TRANSMEMBRANAL (CFTR) QUE OCASIONA LA FIBROSIS
 QUÍSTICA

EL GEN CFTR

- **Ubicación:** 7q31 del brazo largo del cromosoma 7
- **Codifica:** proteína de membrana → cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR)
- **Mutaciones :** >1000
- **Mutación más frecuente:** $\Delta F508$

Δ = del= deleción= pérdida F= fenilalanina

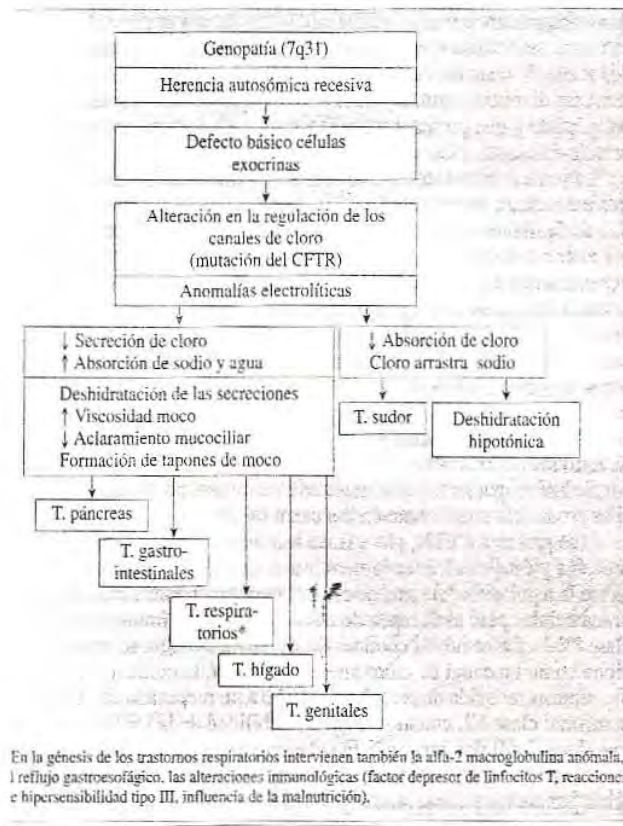
508= codon 508

The diagram shows a vertical representation of chromosome 7 with various bands. Labels on the right side indicate the following: GCK Diabetes (top), Williams syndrome (middle), CFTR Cystic fibrosis (lower middle), and Pendrin Pendred syndrome (bottom). A specific band on the chromosome is highlighted with a red arrow pointing to the text 'CFTR Cystic fibrosis'.

FUENTE: Misma del Anexo No. 1. p. 3.

ANEXO No. 3

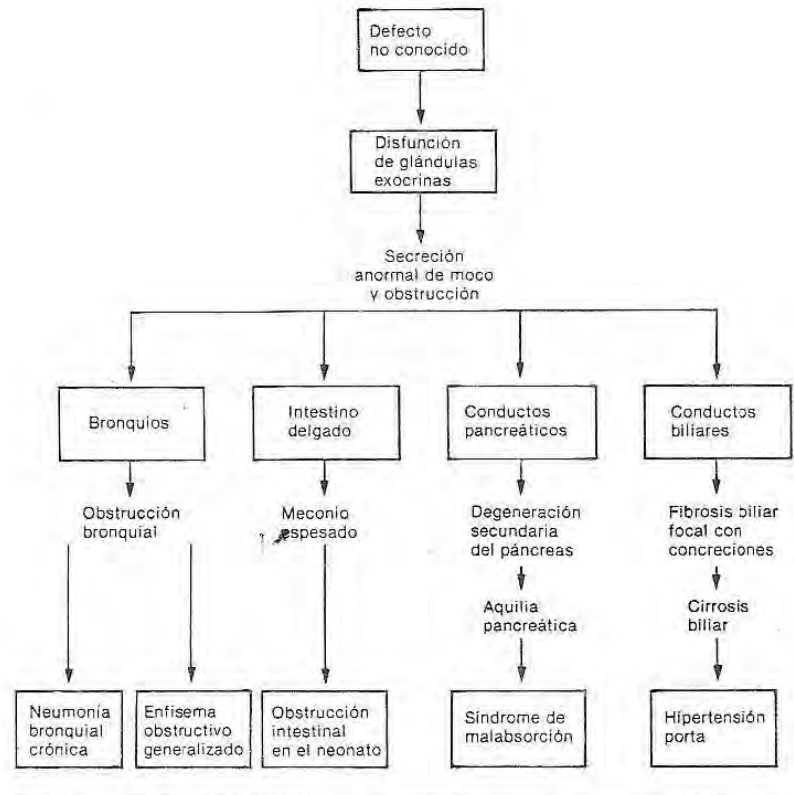
SINTOMAS DE LA ETIOPATOGENIA DE LA FIBROSIS QUÍSTICA



FUENTE: CRUZ H; Manuel. *Tratado de Pediatría*. Ed. Ergón. Vol. I. Barcelona, 2006. p. 1144.

ANEXO N. 4

EFECTOS DIVERSOS DE LA DISFUNCIÓN DE GLÁNDULAS ENDOCRINAS EN LA FIBROSIS QUÍSTICA



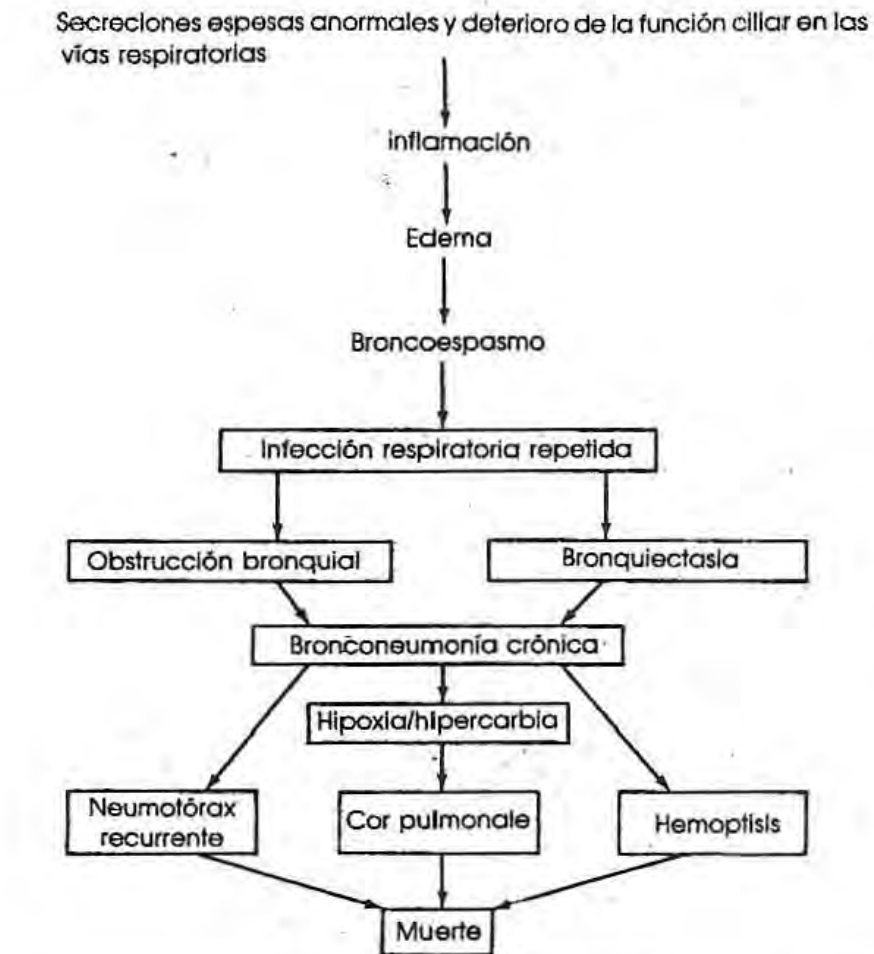
FUENTE: WHALEY F; Lucille y Donna L. Wong. *Tratado de Enfermería Pediátrica*. Ed. Interamericana. México, 1989. p. 608.

ANEXO No. 5
SIGNOS Y SÍNTOMAS CARACTERÍSTICOS DE LA FIBROSIS
QUÍSTICA

- Ileo meconio al nacer.
- Detención del crecimiento y desarrollo.
- Desnutrición grave con anemia, hipoalbuminemia y edema.
- Heces grasosas, de mal olor y voluminosas.
- Enfermedad pulmonar (neumonía recurrente, tos persistente ó sibilancias).
- Hiperexia.
- Hiporexia.
- Hiponatremia.
- Sabor salado (los padres describen un sabor salado cuando besan a sus hijos).

FUENTE: Misma del Anexo No. 1. p. 8.

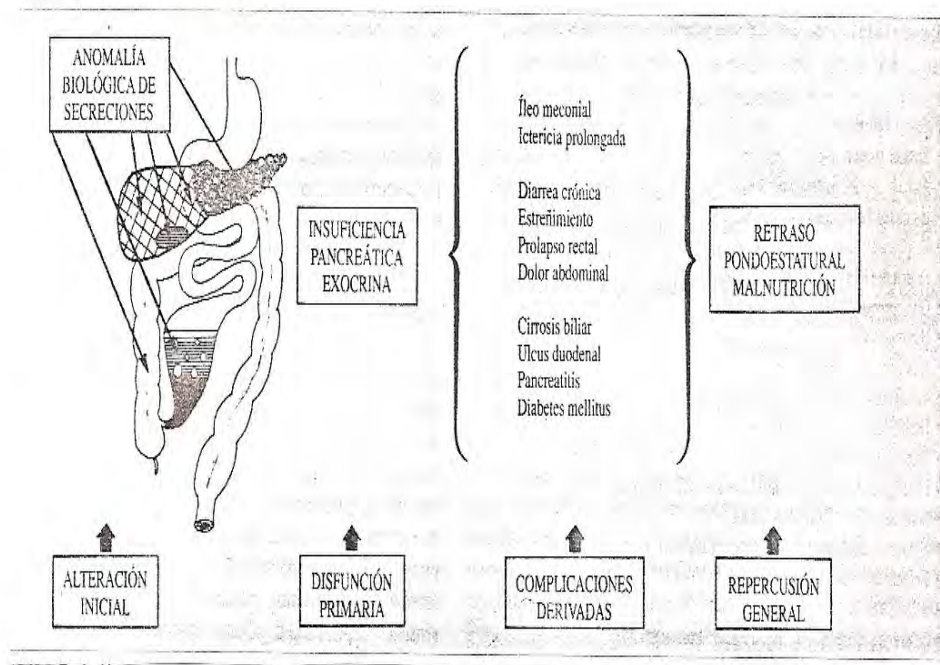
ANEXO No. 6
AFECCIONES DE LOS SISTEMAS RESPIRATORIO Y
CIRCULATORIO EN LA FIBROSIS QUÍSTICA



FUENTE: CRUZ H; Manuel. *Tratado de Pediatría*. Ergón, Vol. II. Barcelona, 2006. p. 789.

ANEXO No. 7

EVOLUCIÓN DE LAS MANIFESTACIONES DIGESTIVAS EN LA FIBROSIS QUÍSTICA



FUENTE: Misma del Anexo No. 3. p. 1147.

ANEXO No. 8.
MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN LOS DIFERENTES
APARATOS Y SISTEMAS POR LA FIBROSIS QUÍSTICA



FUENTE: Misma del Anexo No. 1. p. 6.

ANEXO No. 9
CARACTERÍSTICAS FENOTÍPICAS CONSISTENTES CON EL
DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA.

1. Enfermedad sinopulmonar crónica

- a) Colonización persistente con patogenias característicos, incluyendo: *Staphylococcus aureu*, *Pseudomona aeruginosa* (mucoide o no mucoide), *Haemophilus influenza* no tipificable y *Burkholderia cepacia*.
- b) Tos crónica y producción de estupo.
- c) Anormalidades persistentes en la radiografía de tórax (bronquiectasias, atelectasias, infiltrados, sobredistensión).
- d) Obstrucción aérea con sibilancias y atropamiento de aire.
- e) Evidencia de obstrucción en las pruebas de función respiratoria.
- f) Anormalidades radiológicas/topográficas de Iso senos paranasales, pólipos nasales.
- g) Acropaquias (hipocratismo digital).

2. Anormalidades gastrointestinales y nutricionales

- a) Intestinales: íleo meconial, síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID), prolapso rectal.
- b) Pancreáticas; insuficiencia pancreática, pancreatitis recurrente.
- c) Hepáticas; enfermedad hepática crónica con evidencia clínica o histológica de cirrosis biliar focal o cirrosis multilobular.
- d) Nutricionales; desnutrición proteicocalórica, hipoproteinemia y edema; complicaciones secundarias a deficiencia de vitaminas liposolubles.

3. Síndromes perdedores de sal: depleción aguda de sal, alcalosis metabólica.

4. Anormalidades urogenitales masculinas con azoospermia obstructiva.

FUENTE: LEZANA F; José Luis y Cols. *Fibrosis Quística*. Guía Clínica para el diagnóstico y tratamiento. Ed. Intersistemas, S.A. de C.V. México 2008. p. 18.

ANEXO No. 10
ANTIMICROBIANOS CONTRA LA INFECCIÓN EN LA FIBROSIS
QUÍSTICA

Vía	Microorganismos	Fármacos	Dosis (mg/kg/24 h)	N.º dosis/24 h
Oral	<i>Staphylococcus aureus</i>	Cloxacilina	50-100	3-4
		Cefaclor	40-60	3
		Clindamicina	20	3-4
		Eritromicina	50-100	3-4
		Amoxicilina/clavulánico	40	3
	<i>Haemophilus influenzae</i>	Amoxicilina	50-100	3
		Trimetoprim/sulfametoxazol	20*	2-4
		Cloranfenicol	50-100	3-4
	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Ciprofloxacino	15-30	3
		Empírico	Tetraciclina	50-100
Intravenosa	<i>S. aureus</i>	Oxacilina	150-200	4
		Vancomicina	40	4
	<i>P. aeruginosa</i>	Gentamicina o tobramicina	8-20	1-3
		Amicacina	15-30	2-3
		Netilmicina	6-12	2-3
		Carbenicilina		
		Ticarcilina		
		Piperacilina		
		Mezlocilina		
		Azlocilina	250-450	4-6
		Ticarcilina/clavulánico	250-450	4-6
		Imipenem/cilastatina	45-90	3-4
		Ceftazidima	150	3
		Aztreonam	150	4
		Aerosol	<i>P. aeruginosa</i>	Gentamicina
Tobramicina	40-160†			
Carbenicilina	500-1000†			

* Cantidad de trimetoprim.
† mg/dosis.

FUENTE: BEHRMAN E; Richard. *Nelson: Tratad de Pediatría*. Ed. McGraw-Hill. Interamericana. Vol. II. Madrid, 1997. p. 1564.

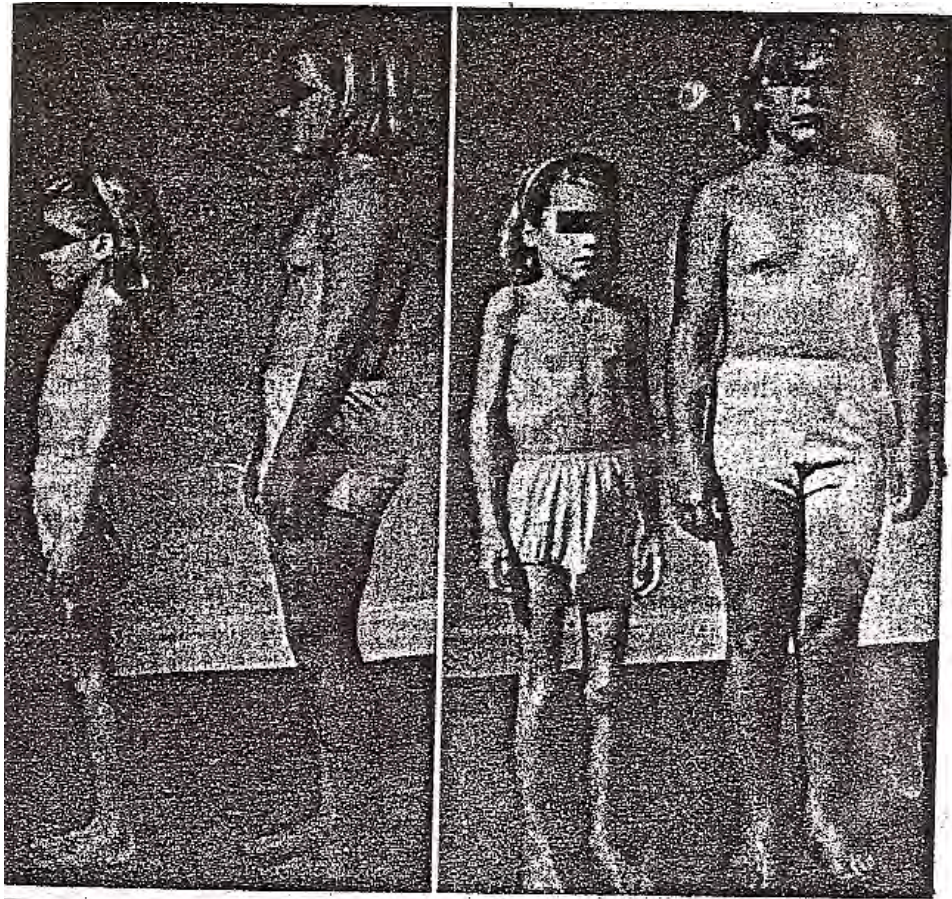
ANEXO No. 11

SUGERENCIAS PARA ELEVAR EL CONTENIDO CALÓRICO EN LOS ALIMENTOS

1. Ofrecer refrigerios altos en calorías.
2. Dar refrigerios con bastante anticipación a las comidas para que el paciente todavía tenga apetito.
3. No saltarse ninguna comida.
4. Promover alimentos o bebidas que agreguen calorías.
5. No ofrecer líquidos cerca de la hora de las comidas; puede hacer que el sujeto se sienta lleno y disminuya su apetito. Por lo tanto, limitar los líquidos media hora antes de los alimentos.
6. A la hora de la comida, primero ingerir alimentos y al final beber agua.
7. Poner margarina o mantequilla a los panes, cereales, arroz, fideos, papas, verduras. Poner mayonesa y/o margarina a los sándwiches.
8. Agregar crema agria a las carnes, papas, verduras, guisados y frutas.
9. Usar salsas de crema o salsa a base de jugo de carne con las verduras, los guisados y la carne.
10. Añadir aderezo a las ensaladas.
11. Servir fruta seca con las comidas y en los refrigerios.
12. Usar granola o germen de trigo en las galletas, panecillos y panes. También espolvorearlos en el yogurt, helado, budín, flan, frutas.
13. Agregar crema batida al chocolate caliente, a la gelatina, frutas, budín.
14. Añadir jarabe o conservas al helado.
15. Poner una cantidad adicional de mermelada, jalea al pan tostado.
16. Puede agregar leche en polvo a la leche entera, cereal, huevo, harina preparada para hot-cakes, puré de papa, sopas, salsa a base de jugo de carne, Usar una taza de leche en polvo por cada medio kg de carne molida.
17. Preparar sopas, cereales, chocolate caliente y budín con media crema o crema.
18. Agregar carne en trozos, picada o molida a las sopas, salsas, ensaladas.
19. Añadir queso a los huevos revueltos, salsas, verduras, sopas, guisados y ensaladas. Agregar huevo en polvo a las leches malteadas.
20. Untar mantequilla de cacahuete o queso a las galletas, pan o fruta.
21. Preparar las leches malteadas usando helado, crema, leche en polvo.
22. Usar barras de desayuno como refrigerios.
23. Agregar nueces picadas o molidas a helados, yogurt, pan.
24. Dar como refrigerio semillas de girasol, o agregarlas a las ensaladas.

FUENTE: Misma del Anexo No. 9. p. 79.

ANEXO No. 12
EFECTOS DE LA FIBROSIS QUISTICA EN EL PESO Y TALLA DE
UNA NIÑA DE 10 AÑOS



FUENTE: Misma del Anexo No. 6. p.787.

ANEXO No. 13.
RESUMEN DE LAS INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN
PACIENTES CON AFECCIONES PULMONARES

Objetivos	Responsabilidades
Fomentar la comodidad física	Mejorar la capacidad ventilatoria Colocar al niño en una posición cómoda
Fomentar el reposo y reducir la fatiga	Poner en práctica medidas para mejorar la ventilación Administrar sedantes según estén prescritos Organizar la atención para permitir el reposo máximo Perturbar al niño lo menos posible cuando descanse o esté dormido
Fomentar la hidratación adecuada	Vigilar y mantener la venoclisis si es parte del tratamiento Medir la ingestión y la excreción Evaluar la concentración y el peso específico de la orina Alentar la ingestión de líquidos según estén prescritos Asegurar la humectación adecuada del ambiente Evaluar en busca de signos objetivos de hidratación adecuada
Tratamiento a largo plazo Mantener el estado de salud óptimo	Alentar las costumbres de salud apropiadas: Dieta nutritiva y equilibrada Reposo adecuado Higiene apropiada Ejercicios adecuados Evitar la exposición a infecciones
Controlar los alérgenos	Ayudar a los padres a eliminar o evitar los alérgenos que desencadenan los ataques, mediante: Planeación de las comidas para excluir los alimentos alérgenos Deshacerse de mascotas Modificación del ambiente (hacer que el hogar sea "a prueba de alergias") Ayudar a los padres a obtener o instalar dispositivos de control ambiental (humectadores, unidades de acondicionamiento de aire y filtros electrónicos de aire)
Prevenir las infecciones	Alentar las costumbres de salud apropiadas Limpiar meticulosamente los equipos para evitar la reproducción bacteriana o micótica Administrar antibióticos con fines profilácticos, si están prescritos

FUENTE: Misma del Anexo No. 4. p. 607.

6. GLOSARIO DE TÉRMINOS

ALIMENTO. Es cualquier sustancia sólida o líquida normalmente ingerida por los seres vivos con fines nutricionales y psicológicos. Es una sustancia habitualmente de origen vegetal o animal, compuesta de carbohidratos, proteínas, grasas y otros elementos como minerales y vitaminas que se ingieren y es asimilada para proporcionar energía y favorecer el incremento, la reparación y el mantenimiento de las estructuras corporales.

ANTIBIÓTICO. Sustancia relacionada con la capacidad de destruir o impedir el desarrollo de un organismo vivo. Sustancia antimicrobiana obtenida por cultivo de un microorganismo o producida semisintéticamente que se utiliza en el tratamiento de las infecciones.

ASPIRACIÓN DE SECRECIONES. Es la extracción de secreciones acumuladas en el trato respiratorio superior, por medio de succión y a través de un tubo endotraqueal. El objetivo de realizar la aspiración de secreciones es eliminar secreciones que obstruyen total o parcialmente la vía aérea, mantener la permeabilidad de la vía aérea y tomar muestras para cultivo.

CIANOSIS. Es el término utilizado para describir la coloración azul o gris o púrpura que se observa en las mucosas, yemas de los dedos de las manos y dedos de los pies cada vez que la sangre en estas áreas contienen por lo menos 5g/dl de hemoglobina reducido.

CUERPO. El cuerpo es la parte más importante de un órgano. Es la masa de tejido especializada. Cualquier masa tisular que se distingue fácilmente de las que le rodean. Parte principal de cualquier órgano, cualquier masa.

DEDOS EN PALILLO DE TAMBOR. Se caracteriza por una tumefacción bulbosa de las falanges terminales de los dedos de las manos y pies. El contorno de la uña se redondea tanto longitudinal como transversal y esto produce un aumento en ángulo entre la superficie de la uña y la falange terminal.

DESHIDRATACIÓN. Es la pérdida excesiva de agua de los tejidos corporales que se acompaña a un trastorno en el equilibrio de los electrolitos esenciales, particularmente el sodio, potasio y cloro. Se produce después de periodos de fiebre prolongada, diarrea y vómitos, acidosis y en cualquier trastorno que produzca una rápida depleción de líquidos corporales.

DESNUTRICIÓN. Es el estado patológico provocado por la parte de ingesta o absorción de alimentos o por estados de acceso de gasto metabólico. Puede ser primaria que también puede ser llamada desnutrición leve o desnutrición secundaria, la cual si llega a estar muy grave puede llegar a ser una patología como el cuadro de tuberculosis.

DIETA POBRE EN GRASA. Es la dieta que contiene cantidades limitadas de grasa y que comprende fundamentalmente alimentos fácilmente digeribles con gran contenido en carbohidratos, incluye todos los vegetales, carnes magras, pescado, aves, pastas,

cereales, trigo completo y pan enriquecido. Prohíbe el consumo de crema de huevo y carnes grasas, cremas, alimentos fritos, salsas con aceites, quesos curados, mantequilla y aceitunas.

DRENAJE POSTURAL. Es la aplicación de cambios de posición para drenar secreciones de determinados segmentos branquiales y del tejido pulmonar en dirección a la tráquea. Normalmente las secreciones traqueales pueden expulsarse con la tos. La eficacia de este procedimiento depende de la posición adecuada del paciente para que se produzca el drenaje por acción de la gravedad, de la licuefacción del esputo, de la acción ciliar y de la realización de unos movimientos respiratorios eficaces.

DIETA. Son los alimentos y bebidas consideradas desde el punto de vista de sus cualidades nutritivas, su composición y sus efectos sobre la salud. Nutrientes prescritos regulados o restringidos con fines terapéuticos o de otro tipo. Privación total o parcial de comer.

DIETA HIPERCALÓRICA. Es una dieta alta en calorías, pensada para lograr un aumento de peso mejorando la calidad y cantidad de lo que se come.

DESARROLLO. Es la propiedad elemental que tienen los órganos o seres vivos de crecer en todos sentidos y modificarse hasta llegar a su estado perfecto.

ENFERMEDAD. Alteración o desviación del estado fisiológico en una o varias partes del cuerpo de etiología en general conocida, que se manifiesta por síntomas y signos característicos y cuya

evolución es más o menos previsible, en la mayoría de los casos se conoce la etiología, patología y pronósticos puede ser procedencia aguda o crónica.

ESTEATORREA. Son cantidades de grasa anormalmente elevadas en heces. Estas se caracterizan por presentar materia fecal maloliente y espumosa que flota. La esteatorrea está producida por uno o más defectos en la digestión de las grasas de la dieta, la digestión de las grasas tiene dos fases, liposis y formación de micelas. Solo la fase de liposis se ve afectada por alteraciones pancreáticas.

ETIOLOGÍA. Es la parte de la medicina que tiene por objeto el estudio de las causas de enfermedades. Es la ciencia que se relaciona con la causa de las enfermedades. Estudio de las causas de enfermedad, que incluye las teorías, sabe el origen y los organismos, si existen implicaciones.

EVACUACIÓN. Es la acción o efecto de vaciar o evacuar, dejación o disposición intestinal. Salida natural o artificial de materias excrementicias o patológicas por un punto cualquiera. Acto de vaciar una cavidad, suele referirse a la eliminación de materia fecha por el recto.

FRECUENCIA RESPIRATORIA. Es el acto de inspirar o espirar. Consecuentemente una respiración incluye dos movimientos, el de inspiración que introduce el oxígeno y el de espirar y eliminar el CO₂, agua y otras materias orgánicas. La función respiratoria se efectúa en el hombre por los pulmones y órganos anexos que

forman el conjunto del aparato respiratorio y otros órganos auxiliares, especialmente los músculos y el diafragma.

ILEO POR MECONIO. Es una obstrucción del intestino delgado en el neonato causado por la impactación del meconio espeso, seco y pegajoso, usualmente en la válvula ileocecal o cerca de ella. Este se produce por deficiencia de enzimas pancreáticas y es la manifestación más temprana de fibrosis quística.

INFECCIÓN. Es la invasión del organismo por microorganismos patógenos que se producen y multiplican, causando un estado morbooso por lesión celular local, secreción de una toxina o al provocar una reacción antígeno-anticuerpo en el huésped. Así la infección es una enfermedad causada por la invasión del organismo por microorganismos patógenos.

INFECCIÓN OPORTUNISTA. Es la infección causada por microorganismos habitualmente no patógenos en un huésped cuya resistencia está disminuida por enfermedades tales como la diabetes mellitas y el cáncer o por procedimientos quirúrgicos.

INSUFICIENCIA CARDIACA. Es el trastorno debido a la incapacidad del corazón de bombear la suficiente cantidad de sangre para compensar el retorno venoso y los requerimientos metabólicos de los tejidos corporales. La insuficiencia cardiaca se divide en términos generales en insuficiencia cardiaca mecánica, insuficiencia miocárdica e insuficiencia arrítmica.

INTUBACIÓN ENDOTRAQUEAL. Es la introducción de un catéter a través de la boca o la nariz hasta la traquea. Puede realizarse para mantener la permeabilidad de las vías aéreas, evitar la respiración de material al tubo digestivo en un paciente inconsciente o paralizado. Facilita la aspiración de secreciones traqueobronquiales, o administrar ventilación con presión positiva cuando no puede hacerse de eficaz mediante una mascarilla.

IONTOFORESIS. La Iontoforesis con Pilocarpina diluída es una técnica con la cual se obtiene el contenido de cloro a través del sudor. Esta técnica consiste en estimular la sudoración del antebrazo, para lo que se emplea una corriente eléctrica de 3mA, que transporta la pilocarpina a la piel del antebrazo y el estímulo de las glándulas sudoríparas locales. Después de lavar el brazo con agua destilada se recoge el sudor con papel de filtro y se cubre para evitar la evaporación después de 3 minutos se retira el papel de filtro, se pesa y se diluye en agua destilada, para verificar la cantidad de cloro que se mide en un clorómetro.

MEDICAMENTO. Un medicamento es uno o más fármacos integrados en una forma farmacéutica, presentado para expendio industrial o clínico y destinado para su utilización en personas o animales. Dotado de propiedades que permiten el mejor efecto farmacológico de sus componentes.

MONITORIZACIÓN HEMODINÁMICA. Es un elemento clave en el cuidado de los pacientes críticos proporcionando una ayuda incuestionable en la asistencia al diagnóstico y en la elección de un tratamiento adecuado.

MORTALIDAD. Número proporcional de muertes en una población y tiempo determinado. Actual o anual, infantil, neonatal, operatoria, perinatal, prenatal. La frecuencia de muertes, proporción del número total de muertes con la población total.

MUESTRA ESPUTO. Porción de secreciones traqueobronquiales que por medio de la tos se expulsaron a través de la boca. Estas secreciones contienen células epiteliales, macrófagos y en ocasiones bacterias y virus.

NEBULIZACIONES. Es un procedimiento médico que consiste en la administración de un fármaco o elemento terapéutico mediante vaporización a través de la vía respiratoria. La sustancia al ser administrada se combina con un medio líquido frecuentemente solución salina para luego con la ayuda de un gas generalmente oxígeno crea un vapor que pueda ser inhalado por el paciente.

NUTRICIÓN. Implica la alimentación en un conjunto de procesos implicados en la ingesta de nutrientes y en su utilización y asimilación para el funcionamiento del propio organismo y para el mantenimiento de la salud. Estudio de los elementos en relación al crecimiento y mantenimiento de los organismos.

NUTRICIÓN PARENTERAL. Administración de nutrientes por vía diferente al conducto alimenticio como la subcutánea, intravenosa, intramuscular e intradérmica, los líquidos parenterales suelen constar de suero fisiológica con glucosa, aminoácidos, electrolitos, vitaminas y medicamentos.

NEUTROPENIA. Es la disminución anormal del número de neutrófilos en la sangre. La disminución puede ser relativa o absoluta y se le relaciona con leucemia aguda, infección, artritis reumatoide, deficiencia de vitamina B₁₂ y esplenomegalia crónica.

OXIGENOTERAPIA. Es un procedimiento terapéutico dirigido a prevenir y tratar la hipoxia aumentando el contenido de O₂ en sangre arterial. En este procedimiento se administra oxígeno a una persona con el fin de mejorar la hipoxia. La selección de uno de los diferentes métodos de administrar oxígeno depende del estado del enfermo y de la causa de la hipoxia.

OXIMETRIA DE PULSO. El dispositivo consiste en una sonda que contiene una fuente de luz infrarroja y un fotodetector que se envuelve en una tira de tela con el fin de que la fuente de luz se alinea para emitir luz a través de un tejido. (Como el lecho ungueal) al fotodetector. La hemoglobina saturada absorbe poca luz, mientras que la no saturada la absorbe en gran cantidad. El fotodetector mide la cantidad de luz que a través de los tejidos y con ayuda de un microprocesador, se calcula el porcentaje de hemoglobina saturada. El oxímetro de pulso requiere tejido pulsátil para proporcionar mediciones precisas. Se utilizan los dedos de las manos y de los pies, las palmas (en lactantes menores) y los lóbulos de la oreja.

PACIENTE. Es el individuo receptor de un servicio sanitario. Es el individuo enfermo u hospitalizado. Alguien que sufre el dolor o molestar. Alguien que recibe servicios de un médico u otro

profesional de la salud sometiéndose a un examen, tratamiento o a una intervención.

PATOLOGÍA. Rama de la medicina que estudia las enfermedades y los trastornos que se producen en el organismo. Ciencia que trata de la causa y naturaleza de las enfermedades-patológicas, patógeno, agente que produce enfermedades, suele limitarse a un agente vivo.

PESO. Atracción ejercida sobre un cuerpo por la fuerza de gravedad de la tierra. En la superficie terrestre, la masa y el peso de un cuerpo coinciden. A medida que dicho cuerpo se mueve y se aleja de la tierra, el peso disminuye mientras la masa permanece constante. En peso se mide a veces en unidades de fuerza como newtons o pondios, pero por lo general se expresa en kilogramos.

PERCENTIL. Los percentiles representan los valores de la variable que están por debajo de un porcentaje el cual puede ser valor de 1% a 100% (en otras palabras, el totalidad de los datos divididos en 100 partes iguales).

PERCUSIÓN. Consiste en el palmoteo rítmico sobre las áreas del pulmón que deseamos drenar. Para ello, se coloca la mano en forma de cuenco, para atrapar el aire entre la mano y el tórax, permitiendo la transmisión de vibraciones a zonas profundas, al realizarlo percibimos un sonido hueco, no debe producir dolor, la fuerza de la percusión no tiene que ser demasiado enérgica para no crear presiones excesivas sobre los tejidos blancos.

POSICIÓN SEMIFOWLER. Consisten en levantar la cabecera de la cama, del paciente que descansa en decúbito, de modo que su tronco forma un ángulo de 30° a 45° , se colocan un almohada en la cabeza y otra a nivel de los huecos popíteos. Posición utilizada para realizar ejercicios respiratorios.

PROFILAXIS. Es el conjunto de medios que sirven para prevenir de enfermedades al individuo o a la sociedad, tratamiento preventivo, prevención-profiláctico, parte de la higiene que dicta normas y procedimientos de prevención contra enfermedades.

SIGNO. Fenómeno, carácter, síntoma objetivo de una enfermedad o estado que el médico reconoce o provoca. Toda evidencia objetiva de una enfermedad que puede observarse a medirse como una lesión, la inflamación o la fiebre cualquier prueba objetiva de una enfermedad.

TOS. Es la expulsión súbita y audible de aire desde los pulmones, es muy común en las enfermedades respiratorias, especialmente en trastornos que causan inflamación del árbol tronqobranquial. La tos es precedida por: 1) inspiración profunda, 2) cierre parcial de la glotis, 3) contracción forzada de los músculos accesorios de la espiración para expulsar el aire desde los pulmones.

VALORACIÓN. Es el término para describir la entrevista inicial con un paciente de la que se extrae importante información que permite una individualización de los cuidados de enfermería.

VIBRACIÓN. Es la compresión externa intermitente en alta frecuencia de la pared torácica durante la fase respiratoria que consigue movimientos rápidos del tórax en la misma dirección en la que las costillas y los tejidos blandos se mueven durante la espiración.

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ADAMSON J; Fenella y David Hull. *Cuidados del niño enfermo*. Ed. Manual Moderno, S.A. de C.V. México, 1987. p. 164-171.

AGUILAR C; Ma. José. *Tratado de Enfermería Infantil. Cuidados Pediátrico*. El Océano. Vol. II. México, 2005. p. 740-749.

ASOCIACIÓN MEXICANA DE FIBROSIS QUÍSTICA, A.C. *La Fibrosis Quística* En Internet: <http://www.fq.org.mx/home/index.php?.id?=20>. Documento fotocopiado. México, 2010. 8 pp. Consultado el día 4 de junio del 2010.

ASOCIACIÓN MEXICANA DE FIBROSIS QUÍSTICA, A.C. *Historia de la Fibrosis Quística*. En Internet: <http://www.fibrosisquistica.org.mx/home/index.php?id=3>, México, 2010. 3 pp. Consultado el día 4 de junio del 2010.

ASOCIACIÓN MEXICANA DE FIBROSIS QUÍSTICA, A.C. *Qué es la Fibrosis Quística? Diagnóstico y tratamiento*. En Internet: <http://www.fibrosisquistica.org.mx/home/index.php?id=13>. México, 2010. 40 pp. Consultado el día 4 de junio del 2010.

BALSEIRO A; Lasty. *Guía metodológica para la elaboración de las tesinas: Una opción de titulación de los profesionales de enfermería del pre y posgrado*. Ed. Trillas. México, 2010. 111 pp.

BEHRMAN E; Richardson. *Nelson: Tratado de Pediatría*. Vol. II. Ed. McGraw-Hill. Interamericana. Madrid, 1997. p. 1554-1568.

BLAKE G; Florence y Howell Wright. *Enfermería Pediátrica*. Ed. Interamericana, S.A. 7ed. México, 1965. p. 324-327.

CRUZ H; Manuel. *Tratado de Pediatría*. Ed. Ergón. Vol. I. Barcelona, 2006. p. 1143-1149.

CRUZ H; Manuel. *Tratado Pediatría*. Ed. Ergón. Vol. II. Barcelona, 2006. p. 1356-1361.

CHAMBERS E; Henry. *Aminoglicosidos*. En Goodman y Gilman's. Las bases farmacológicas de la terapéutica. 11ª ed. Ed. Interamericana. México, 2007. p. 1155-1168.

CHAURE L; Isabel y María Inarejos García. *Enfermería Pediátrica. Manuales de Enfermería* Ed. Masson, S.A. Barcelona, 2001. p. 431-453.

DE LA TORRE, Andrés Esteban y Concepción Martín Arribas. *Manual de cuidados intensivos para enfermería*. Ed. Springer-Verlag Iberica. 3ª ed. Barcelona, 1996. 400 pp.

HENDRICKS M; Kristy y Christopher Duggan. *Manual de nutrición pediátrica*. Ed. Decaer Intersistemas, S.A. de C.V. México, 2000. p. 314-331.

INGALLS A; Joy y Constante Salermo. *Enfermería materno infantil y pediátrica*. Ed. Noriega Editores. Limusa. México, 1991. p. 787-791.

JURKAITIS L; Ona. *Enfermería pediátrica*. Ed. McGraw-Hill. Bogotá, 2002. p. 251-257.

LEZAMA F; José Luis y Cols. *Fibrosis Quística: Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento*. Ed. Intersistemas, S.A. de C.V. México, 2008. 103 pp.

MARLOW R; Dorothy. *Enfermería pediátrica*. Ed. Interamericana. 4ª ed. México, 1981. p. 400-409.

MARMISA, G. *Fisioterapia respiratoria*. En De la Torre Andrés Esteban. *Manual de Cuidados intensivos para enfermería*. Ed. 3ª ed. Barcelona, 1996. p. 199-208.

MARQUEZ Z; Leticia. *Nutrición en la Fibrosis Quística*. Simposio del Área de Formación en Nutriología Clínica. Universidad Autónoma de Nuevo León. Documento impreso. México, 2010. 51 pp.

MARTI C; Eloisa y Cols. *Manifestaciones digestivas en pacientes con fibrosis quística*. En la Revista Cubana de Pediatría. Vol. 68, No. 2. Habana Cuba, 1996. 6 pp.

MARTÍNEZ M; Roberto. *La salud del niño y del adolescente*. Ed. Salvat Editores, S.A. de C.V. 2ª ed. México, 1989. p. 494-497.

MUSCARI, Henry. *Enfermería Pediatría*. Ed. McGraw-Hill. 2ª ed. México, 2000. p. 164-167.

NETTINA, Sandra. *Enfermería Práctica de Lippincot*. Ed. McGraw-Hill. 6ª ed. Vol. II. México, 2004. p. 1173-1178.

RALIISON, L, Marin y Cols. *Irregularidades del crecimiento en lactantes, niños y adolescents*. Ed. Uteha. Noriega Editores. México, 1994. p. 409 419.

SHCULTE B; Elizabeth y Cols. *Enfermería Pediátrica de Thomson*. Ed. McGraw-Hill. Interamericana. México, 2001. p. 151-159.

WHALEY F; Lucille y Donna L. Wong. *Tratado de Enfermería Pediátrica*. Ed. Interamericana. México, 1988. p. 607-612.