



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

ESPECIALIZACIÓN EN ENFERMERÍA INFANTIL

ESTUDIO DE CASO

“PREESCOLAR CON ALTERACIÓN DE
LA NECESIDAD DE OXIGENACIÓN POR FIBROSIS
QUÍSTICA”

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALISTA EN ENFERMERÍA INFANTIL

PRESENTA

LIC. ENF. ELVIRA GAMA MARTÍNEZ

TUTOR

LIC. ENF. ISABEL GÓMEZ MIRANDA

México. D.F. Marzo 2006



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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

Al creador del universo, que me ha hecho una persona afortunada al estar en este planeta disfrutando de la hermosa vida.

A la Lic. Enf. Isabel Gómez Miranda, por contribuir en mi formación profesional y la motivación que siempre me brindo

Lic. Enf. Guillermina Morales Galván quien constantemente corregía mis errores durante la realización de la especialidad para ser cada vez mejor en el ejercicio de la profesión

A todos los profesores que contribuyeron en mi superación profesional al compartir sus conocimientos y experiencias

Al personal paramédico del Instituto Nacional de Pediatría por las facilidades otorgadas para realizar la especialidad, en especial al personal de enfermería

Compañeras de la especialidad: Clarisa, Aida, Araceli, Flor, Micaela, Isabel, Adriana, Gloria y Paty, por aquel ambiente que siempre fue propicio y motivador para continuar siempre un día más; lleno de nuevas experiencias, donde siempre se dio la cordialidad, respeto, tolerancia, compañerismo y sobre todo por su amistad brindada

*“En una época de cambio radical, el futuro pertenece a los que siguen aprendiendo.
Los que ya aprendieron se encuentran equipados para vivir un mundo que ya no
existe”*

Eric Huffer

DEDICATORIAS

A mis padres, mi madre por su gran amor y dedicación que me brindo y que aunque a mi lado no este físicamente, mi mayor deseo es que sea muy feliz en donde se encuentre, a ti padre que te quiero mucho, por tu amor y educación brindada

Al hombre que amo, con quien he compartido estos últimos 6 años de mi vida, por su gran apoyo en el transcurso de la especialidad

A mis abuelitos Eustolia y Pablo, hermanos a quien he dejado de ver por períodos más largos por el estudio

A mi segunda familia María del Carmen Prida, Herminio López y Rosi

ÍNDICE

Introducción	1
Justificación	2
I.-Objetivos	3
II.- Descripción genérica del caso	4
III.- Fundamentación teórica	8
1.- Proceso enfermero	7
2.- Teoría de enfermería	14
3.- Consideraciones éticas	21
4.- Estudios relacionados	24
5.- Fibrosis Quística, antecedentes	27
5.1.- Concepto	29
5.2.- Mutaciones	29
5.3.- Transmisión	30
5.4.- Frecuencia	31
5.5.- Incidencia	31
5.6.- Fisiopatología general	31
5.7.- Manifestaciones clínicas	32
5.8.- Diagnóstico	33
5.9.- Exámenes para evaluar el compromiso de la enfermedad	35
5.10.-Tratamiento	36
5.11.-Complicaciones	42
5.12.-Clasificación del grado de afectación	45
5.13.-Evolución y pronóstico	45
IV.-Esquema metodológico	46
1.- Valoración general de enfermería	47
2.- Exámenes de laboratorio y gabinete	48
3.- Jerarquización de necesidades	50
4.- Plan de intervenciones de enfermería	51
5.- Plan de alta	74
5.- Evaluación final	81
V.- Conclusiones	82
VI.- Sugerencias	83
VII.- Bibliografía	84
VIII.- Anexos	90
8.1.- Entrevista	90
8.2.- Consentimiento informado	97
8.3.- Técnicas de drenaje postural	98
8.4.- Puntaje clínico de Shwchman modificado	99
8.5.- Puntaje radiológico de Brasfield modificado	100
8.6.- Gráficas de Jerarquización de necesidades y evaluación.....	1

INTRODUCCIÓN

La profesión de enfermería tiene como objetivo: contribuir al bienestar del hombre en todos los aspectos, para lo cual hace uso de recursos intelectuales, interpersonales y técnicos-científicos en la aplicación del proceso enfermero basadas en una teoría.

El presente trabajo se ha elaborado tomando como marco teórico la filosofía de Virginia Henderson: trata de un preescolar que cursa con una serie de necesidades alteradas entre ellas la necesidad de oxigenación, nutrición, recreación, descanso y sueño; por fibrosis quística, donde la alteración se da en células epiteliales, incluidas las que revisten los pulmones, el páncreas, las glándulas salivales, el intestino, los testículos, el endometrio y conductos biliares interlobulillares.

Estudios avanzados sobre el tratamiento de fibrosis quística en últimas décadas han permitido prolongar el promedio de vida, por lo que no esta de lado la influencia que enfermería tiene al intervenir mediante la enseñanza: la cual logra con la capacitación de los padres para el cuidado del niño, ya que son ellos los cuidadores primarios.

Si la enfermera especialista en enfermería infantil logra que la familia aprenda no sólo como cuidar al paciente sino el porqué hacerlo se observará el impacto de esta enseñanza en la mejora de las condiciones de salud del paciente, tratando siempre de que el niño acepte los cuidados como parte de la rutina cotidiana de vida y que pueda resultar divertida si la convierte en juego.

Por lo cual considero que es trascendente el llevar a cabo el siguiente trabajo que estoy segura contribuirá en tener una base metodológica para brindar una atención de enfermería especializada a otros niños con fibrosis quística

Este caso consta en primer término de los objetivos , la selección y descripción genérica del caso, en segundo termino el marco teórico donde se incluye el proceso enfermero, la filosofía de Virginia Henderson, consideraciones éticas aplicadas, antecedentes de estudios realizados del tema tratado y la patología, como tercer término el esquema metodológico: la valoración de enfermería, jerarquización de necesidades, diagnósticos de enfermería, plan de intervenciones que incluye objetivos, intervenciones de enfermería su justificación y evaluación.

Finalmente las conclusiones, sugerencias, anexos y la bibliografía que valida la información

JUSTIFICACIÓN

El presente estudio de caso es de un preescolar con alteración de la necesidad de oxigenación por fibrosis quística, que es un error innato del metabolismo, de este tipo de patologías, algunas pueden ser tratadas desde la vida prenatal, pero lo más importante es que se puede prever la recurrencia de los casos realizando tamiz a portadores, así como tamiz neonatal.

El riesgo de que se produzca una mutación en el gen de la F.Q depende del origen étnico (en las personas sin antecedentes familiares de F.Q.):

ORIGEN ÉTNICO	RIESGO DE SER PORTADOR	RIESGO DE TENER UN NIÑO CON F.Q.
Caucásicos	1 en 25	1 en 2500
Judíos Asquenazíes	1 en 29	1 en 3,364
Hispanos	1 en 49	1 en 9,600
Afroamericanos	1 en 65	1 en 17,000
Asiáticos	1 en 150	1 en 90,000

<http://www.baptisthealth.net/greystone/content.jsp?pageid=P06026>

El promedio de vida máximo es de 40 años para aquellos que nacieron a partir de los años de 1990, por los avances que se han logrado en el tratamiento. Por lo que el siguiente estudio de caso será una herramienta para identificar en situaciones futuras patrones de respuesta similar que permitan identificar en forma oportuna los problemas del paciente e intervenir de forma eficaz aplicando un plan de cuidados que favorezca en un incremento en la edad y calidad de vida.

Al conocer la fisiopatología de la fibrosis quística y saber que es una enfermedad crónica degenerativa, me motivo a aplicar el proceso enfermero en el preescolar. Ya que es factible que la enfermera especialista en enfermería infantil pueda contribuir en mejorar la calidad de vida del niño.

Me impacta saber que es una enfermedad que puede ser diagnosticada de forma oportuna, incluso preconcepcional o bien prenatal si se tuviera la cultura y los medios para realizarse un tamiz extenso; espero que en años no muy lejanos se realice el diagnóstico oportuno. Hay una serie de manifestaciones que al inicio pueden enmascarar la enfermedad, pero que si se tiene la sensibilidad y sobre todo el conocimiento es factible diagnosticar de forma oportuna, antes de que el deterioro haya avanzado; espero que este caso contribuya con el profesional de enfermería a mejorar la calidad de cuidados a pacientes con enfermedad pulmonar quística

I.-OBJETIVO GENERAL

- Desarrollar el estudio de caso tomando como base teórica la filosofía de Virginia Henderson, en un preescolar con alteración de la necesidad de oxigenación, hospitalizado en el Instituto Nacional de Pediatría

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Identificar datos del desarrollo y crecimiento normal y anormal en el paciente
2. Aplicar el método clínico de exploración que me permita identificar las necesidades de dependencia e interdependencia
3. Prevenir o retrasar las lesiones pulmonares y nutricionales mediante la intervención oportuna y eficaz ante las necesidades alteradas del paciente
4. Concientizar sobre la importancia de un tratamiento y cuidados de enfermería adecuados
5. Aportar al personal de enfermería los conocimientos suficientes que le permitan vigilar la evolución de la enfermedad, así como la detección de sus complicaciones, para intervenir de forma oportuna
6. Resaltar el papel y la responsabilidad del personal de enfermería en cuanto a la enseñanza sobre los cuidados paliativos y apoyo emocional al paciente y familia
7. Capacitar a la madre en el cuidado del aparato respiratorio y medidas dietéticas, que contribuyan a la mejora de la ventilación pulmonar y nutrición del preescolar
8. Elaborar un plan de alta a los padres del preescolar, que les permita brindar los cuidados que requiere, así como identificar y actuar ante signos de alarma que llegara a presentar su hijo

II.-DESCRIPCIÓN GENÉRICA DEL CASO

DATOS DEMOGRÁFICOS. Aarón es un niño de 2 años quien nació el 25 de Noviembre de 2002, tiene una familia funcional formada por sus padres quienes tienen 34 años, ambos con estudios de secundaria de religión católica; la madre se dedica al hogar y el padre es jardinero, y un hermano de 6 años el cual cursa primer año de educación primaria, residen en Jalapa, Veracruz.

DINÁMICA FAMILIAR. Viven en la casa de abuela materna, ella vive en planta alta de la casa. Las relaciones son aparentemente satisfactorias, con roles bien definidos, de nivel socioeconómico bajo.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICAS. Su madre llevo control prenatal periódica, fue obtenido por parto eutócico en hospital, nació a los 9 meses, peso 2,800 Kg, con un apgar de 8/9 egreso a las 24 horas.

Alimentado al seno materno con complementación con fórmula hasta los 4 meses, inicio ablactación a los 6 meses con frutas y verduras, integrando carnes a los 7 meses (pollo), integrado a la alimentación familiar al año. Su desarrollo: sonrisa social a los 2 meses, sostén cefálico a los 2 meses, sedestación a los 8 meses, camina sostenido de muebles a los 11 meses, deambulación a los 13 meses. Balbucea a los 9 meses, monosílaba a los 10 meses, bisílabas al año. Sube y baja escaleras al año y medio, control de esfínter vesical inicio al año y 10 meses y control de esfínter anal apenas en entrenamiento. Cuenta con esquema de vacunación completo acorde a su edad, además de aplicarse la vacuna Haemophilus influenzae el 2/03/04

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS. Presento ictericia a los primeros días de vida remitida con baños de sol. En las primeras semanas de vida refiere la madre que presentaba diaforesis y era salado su sudor.

A los 15 días presento vómitos posterior a las tomas de leche aunado a infecciones de vías aéreas superiores recurrentes manifestadas por tos productiva, cianozante y hemetizante ocasionalmente y rinorrea, recibiendo múltiples tratamientos con antibióticos. A los 4 meses se hospitaliza por 4 días con diagnóstico de anemia severa (hemoglobina de 7mg/dl), le diagnosticaron enfermedad por reflujo gastrointestinal y alergia a proteínas de la leche. Recibió tratamiento con ranitidina, cisaprida, multivitamínicos y transfusión sanguínea; inicio la ingesta de formulas especiales carentes de lactosa y sacarosa hasta antes de su hospitalización en el INP. Tratamiento con el cual cedieron los vómitos, persistiendo la tos productiva de predominio nocturno.

Al año y 10 meses se incrementan los accesos de tos durante todo el día, por lo que le realizan endoscopia esofágica donde se muestran datos compatibles de enfermedad de reflujo gastroesofágica (ERGE). Refiere la madre que desde hace mes y medio presenta tos acompañada con vómitos posprandiales, a pesar de tratamiento antes mencionado.

El 3 de noviembre en el Centro de Especialidades Médicas del estado de Veracruz le entregan resultado de cloro en sudor de 210 verificado en tres ocasiones, por lo que es referido al Instituto Nacional de Pediatría por impresión diagnóstica de Neumopatía secundaria a una probable fibrosis quística.

El 23 de Noviembre del 2004 es hospitalizado en el Instituto Nacional de Pediatría para la realización de exámenes de laboratorio y gabinete para confirmar el diagnóstico de fibrosis quística: durante su internamiento se confirma el diagnóstico e inicia tratamiento para tratar desnutrición, insuficiencia pancreática y una infección pulmonar por Pseudomona aeruginosa, con antibióticos por 14 días para ser dado de alta. Ingreso con una saturación de oxígeno del 75%

PADECIMIENTO ACTUAL

Presenta fibrosis quística, con mutación no determinada, desnutrición con un déficit del 37%, hipertensión pulmonar moderada 37mmhg, e insuficiencia pancreática

VALORACIÓN GENERAL DE ENFERMERÍA

- Somatometría. Tiene un peso de 8,605 Kg. con una talla de 81 cms, perímetro: cefálico de 48 cms, torácico 50 cms, abdominal 40 cms y braquial de 11.3 cms
- Signos vitales
Presión arterial 90/60
Frecuencia cardíaca: 130 por minuto, regular
Respiración: 36, regular, profunda, con ligeros tiros intercostales
Temperatura 36.6°C
- Inspección general. Se observa preescolar con tendencia a la caquexia, hipotrófico, diaforético, con palidez de tegumentos, piel reseca con laceración de epidermis en ambos miembros inferiores en porción distal
- Cabeza, cabello delgado, sin brillo. Ganglios cervicales palpables, con rinorrea secreción blanquecina

- Tórax, en forma de tonel, con ligeros tiros intercostales, campos pulmonares con estertores gruesos bilaterales, con mayor predominio de lado derecho, con hipoventilación en lóbulos inferiores
- Extremidades hipotróficas
- Presenta evacuaciones amarillas pastosas, fétidas con esteatorrea

NECESIDADES ALTERADAS

1. Seguridad
2. Respirar normalmente
3. Comer y beber adecuadamente
4. Eliminar por todas las vías corporales
5. Mantener la higiene corporal y la integridad de la piel
6. Evitar los peligros ambientales y evitar lesionar a otras personas
7. Déficit de conocimientos de la madre en relación a la historia natural de la enfermedad, el tratamiento médico y de enfermería

TRATAMIENTO MÉDICO

23/Nov/2004

- Dieta 150Kcal/kg/día dividida en 3 comidas y 2 colaciones de fruta y verdura las 14 y 20 hrs, 3 tomas de leche deslactosada, biberones de 240ml a las 8,14, 22 hrs

25/Nov/2004 se disminuye a 150 ml de leche cada biberón

- Enzimas pancreáticas a 4000ui/kg/día
Una capsula antes y a la mitad de las comida, 69 gránulos antes de cada toma de leche
- Multivitamínicos:
Aderogyl 1ml v.o. c/24 hrs
Strestab ¼ de tableta v.o. c/24hrs
Vitamina E. 100 U.I. v.o. c/24hrs
- Micronebulizaciones con flixotide 125 mcg/12 hrs

26/Nov/2004. Por presentar fiebre 38.5 grados centígrados

- Ceftazidima 150mg/kg/día....415mg i.v. c/8hrs.
- Dicloxacilina 100mg/kg/día...200mg i.v. c/6hrs por 16 días
- Sol. Glucosada al 5% 300ml, Cl. Na 2.5ml, KCL 5mEq c/8hrs

28/Nov/2004. Servicio de infectología suspende Ceftazidima

- Amikacina 7.5mg/kg/dosis....60mg i.v. c/8hrs por 14 días
- Ranitidina 5mg/kg/día.....20mg i.v. c/12hrs

29/Noviembre/2004

- Micronebulizaciones con gentamicina 40mg/12hrs

1/Diciembre/2004

- Ciprofloxacino 30mg/kg/día...130mg i.v. c/12hrs, por 13 días
- Amikacina 15mg/kg/día.....130mg i.v. c/24hrs

3/Diciembre/2004

- Enzimas 5,000 U.I./kg/día
- 110 gránulos antes y a la mitad de la comida
- 67 gránulos antes de toma de leche,

6/Diciembre/2004

- Concentrado de Sodio 17.7% 2mEq/Kg/día....3ml v.o. c/12hrs por Cl sérico de 95mEq. Cifra normal 102-112mEq/L

10/Diciembre/2004

- Enzimas 5,000 U.I./kg/día
- 134 gránulos antes y a la mitad de las comidas
- 85 gránulos antes de toma de leche, 128 en cada colación

21/Dic/2004

- Ácido acetilsalicílico 25mg v.o c/24hrs

EVOLUCIÓN. Fue favorable.

EGRESO 23/Diciembre/20004

III.- FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA DEL CASO

1.- PROCESO ENFERMERO

Diversos autores sugieren que los profesionales de enfermería han estado comprometidos con el proceso de deducción para abordar la atención del paciente, desde el comienzo de la práctica de enfermería, pero no existía el análisis crítico, deliberado y sistemático del proceso

*Las fases del proceso de enfermería se han definido de diferente manera por diversos autores, tal vez debido a que a menudo se interrelacionan y a veces se sobrepone. En el año de 1967, un comité norteamericano definió el **Proceso de Enfermería** como “la relación que se establece entre un paciente y una enfermera en un determinado medio ambiente; incluye los esquemas de comportamiento y acción del paciente y la enfermera, y la interacción resultante. Las fases del proceso son: percepción, comunicación, interpretación y evaluación”. En este mismo año un grupo de profesores de la Escuela de Asistencia Sanitaria de la Universidad Católica de Norteamérica identifica las siguientes fases del Proceso de Enfermería: valoración, planeación, ejecución y evaluación.¹ Este proceso se utiliza para identificar los problemas del paciente, planear y aplicar en forma sistemática los cuidados de enfermería, y para evaluar los resultados obtenidos con estos cuidados.*

I.-Valoración. Se identifican y definen los problemas de dicho paciente. Esta fase incluye la recopilación de datos acerca del estado de salud del paciente y termina al llegar a un diagnóstico de enfermería, el cual es un problema de salud real o potencial que se centra en la respuesta humana de un individuo o grupo.²

Los métodos básicos de obtener información incluyen la entrevista, observación y la exploración física. La recopilación de los datos, proceden de diferentes fuentes, las cuales se pueden clasificar como primarias y secundarias, identificando al propio paciente como la fuente primaria, que se debe utilizar para obtener los datos subjetivos pertinentes, en tanto en cuanto es él quien puede compartir con mayor precisión las percepciones y sensaciones personales sobre su situación de bienestar, identificar objetivos o problemas concretos y validar respuestas a modalidades diagnósticas o de tratamiento. Las fuentes secundarias serán todas aquellas personas o documentos a los que se pueda tener acceso y que tengan una vinculación con el paciente. De esta forma se obtiene una información subjetiva, objetiva, actual y anterior.³

¹ Hernández Conesa, J., Esteban Albert, M Fundamentos de Enfermería. Teoría y Método Edit. Mc Graw Hill Interamericana, Madrid, España 1999. Pág. 128

² Marriner Ann. El proceso de Atención de Enfermería un enfoque científico Edit. Manual Moderno México, D.F. 1983. Pág. 1

³ Hernández Conesa, J., Esteban Albert, M. Op. cit. Pág. 132

- **Los diagnósticos** de enfermería permiten mediante un término concreto, entender la situación de un paciente, en la que se identifican tanto los aspectos positivos derivados de la capacidad y de los recursos de aquel como los negativos, asociados a sus perturbaciones y limitaciones; es pues como un juicio acerca del problema del paciente, al que se llega mediante procesos deductivos a partir de los datos recogidos. La índole del problema es tal que puede mitigarse mediante la intervención enfermera. Constituyen la base para la elaboración de los objetivos y planear las intervenciones, considerándose así como la clave para la práctica eficaz de la intervención de enfermería.⁴

La NANDA ha identificado tres tipos de diagnósticos de enfermería:

Real. Es un juicio clínico sobre una respuesta individual, familiar o de la comunidad ante problemas reales o potenciales de la salud o ante procesos de la vida, p. ej.: desesperanza, conflicto del rol parenteral, fatiga.

Alto riesgo. Es un juicio clínico acerca de la mayor vulnerabilidad de un individuo, una familia o una comunidad para desarrollar un problema, y de otros que se encuentran en una situación igual o similar. Los diagnósticos de alto riesgo incluyen factores de riesgo –conductas, enfermedades o circunstancias y guían las actuaciones de enfermería para reducir o evitar que se produzca un problema, p. ej.: alto riesgo de infección, alto riesgo de disfunción neurovascular periférica, alto riesgo de tensión en el desempeño del rol de cuidador.

Bienestar. Es un juicio clínico sobre un individuo, una familia o una comunidad en transición de un nivel concreto de bienestar a uno más elevado, p. ej.: conductas generadoras de salud, lactancia materna eficaz, o afrontamiento familiar: potencial de desarrollo.⁵

Estructura del diagnóstico

El diagnóstico ha de estructurarse de una forma sencilla, hay tres componentes esenciales; y cumplen el formato PES.

1. Problema de salud (P), un estado o proceso relacionado con la salud, manifestado por el individuo, la familia o la comunidad
2. Factores etiológicos o relacionados (E), probable factor que ocasiona o mantiene el problema de salud del paciente
3. Características definitorias (S), son una serie de características definitorias (signos y síntomas) que son indicadores de la situación⁶

⁴ Hernández Conesa, J., Esteban Albert, M. Op cit. Pág. 133

⁵ Ibidem. Pág. 134

⁶ Gordón Marjorin, Diagnóstico enfermero Proceso y aplicación Edit. Mosby/Doyma libros. España, 1996 Pág. 2

II.-Planeación. Consiste en la elaboración de estrategias diseñadas para reforzar las respuestas del paciente sano o para evitar, reducir, o corregir las respuestas del paciente enfermo identificadas en el diagnóstico.⁷

La planeación comienza con el diagnóstico de enfermería, que se elabora mediante la recopilación y valoración de datos que implican cuidados de enfermería. Tan pronto como se identifican los problemas del paciente, la enfermera debe establecer prioridades, determinando cuales son más urgentes. Debe definir objetivos inmediatos, intermedios y a largo plazo, o las metas por las que debe esforzarse. El paciente y su familia deben participar activamente en la planeación de los cuidados.

Los propósitos de la fase de planeación son:

1. Asignar prioridades a los problemas diagnosticados.
2. Diferenciar entre los problemas que pueden ser solucionados por la enfermera, el equipo de salud y el paciente o su familia.
3. Definir las acciones específicas y los objetivos.
4. Comunicar el plan a otros miembros del personal, escrito bajo la forma de plan de cuidados de enfermería.⁸

Al hablar de diferenciar entre problemas que pueden resolver enfermería y aquellos que pueden ser resueltos por otro personal de salud, nos referimos a que enfermería lleva a cabo dos tipos de intervenciones.

1. La primera, la identificación de problemas de salud reales o potenciales basados en respuestas humanas que conducen al rol independiente de enfermería, que incluye acciones de enfermería independientes que se dirigen a los cuidados físicos necesarios para el mantenimiento de las funciones corporales, las que tienden a proporcionar un apoyo psicológico a la persona o a sus allegados, y las que tienen como fin garantizar su seguridad, transmitirle conocimientos o mejorar las condiciones del medio
2. La segunda es la identificación de problemas de salud reales o potenciales basados en respuestas fisiopatológicas que conducen al rol interdependiente de enfermería que incluye acciones interdependientes relacionados con las indicaciones médicas, que vienen a completar una actuación técnica o médica para hacerla más aceptable, más humana, o para reducir sus inconvenientes⁹

Hemos pues de entender la fase de planificación como un proceso de toma de decisiones para la elaboración de plan de cuidados (plan de acción), y para ello es preciso elegir un marco conceptual (marco teórico) considerado por sus

⁷ Hernández Conesa, J., Esteban Albert, M. Op cit. Pág. 135

⁸ Marriner Ann. Op cit Pág. 20

⁹ Phaneuf Margot La planificación de los cuidados enfermeros Edit. Mc Graw Hill Interamericana, México 1999. Pág. 197

postulados como el más adecuado para determinar las directrices de la intervención enfermera en dicho momento.¹⁰

Planificación antes del alta. La planificación del alta comienza cuando se realizan los diagnósticos. Se proyectan los resultados que pueden y deben conseguirse antes del alta. Estos resultados frente al alta especifican el nivel de resolución del problema y el tiempo probable requerido antes de que un cliente pueda: 1) encargarse del cuidado independiente de su salud en el domicilio o 2) no necesite los cuidados de 24 horas del hospital.

La fecha del alta es una decisión combinada de todos los profesionales sanitarios que tratan al paciente. A veces las enfermeras y las trabajadoras sociales dejan esta decisión al médico si se tiene en cuenta que los diagnósticos enfermeros y de trabajo social: 1) se resolverán antes de que el médico este dispuesto a dar de alta al cliente o 2) pueda y deba tratarse en otro nivel. En otros casos es necesaria el alta coordinada.

Aparecen muchos problemas debido a una comunicación inadecuada y a un retraso en la planificación e intervención. La solución a estos problemas es: 1) planificar el alta desde el principio; 2) establecer una estructura para la planificación del alta multidisciplinaria, y 3) valoración de enfermería para el alta.¹¹

III.-Ejecución. Al completar la fase de planeación, comienza la ejecución del plan. Mientras ejecuta el plan de cuidados, la enfermera sigue recopilando y valorando datos y planes, y evaluando los cuidados.

La ejecución es brindar realmente los cuidados de enfermería para conseguir los objetivos concretos que se han propuesto. Un plan contribuye a brindar cuidado de enfermería comprensivo porque toma en cuenta las necesidades del paciente en el aspecto físico, psicológico, emocional, espiritual, social, cultural, económico y de rehabilitación. Una labor importante de la enfermera es contribuir a la salud y ánimo del paciente para que éste exprese sus sentimientos y planee sus propios cuidados. Una vez finalizadas las acciones de enfermería concluye la ejecución.¹²

La ejecución se lleva a cabo en tres etapas: preparación, intervención y documentación.

La primera etapa de la fase de ejecución exige una preparación para comenzar las intervenciones de enfermería. Esta preparación consiste en una serie de actividades, cada una de las cuales exige el uso del razonamiento crítico:

¹⁰ Hernández Conesa, J., Esteban Albert, M Op. Cit. Pág. 135

¹¹ Phaneuf Margot, Op cit. Pág. 265

¹² Marriner Ann. Op cit Pág. 3

1. Revisión de las intervenciones de enfermería para asegurarse que son compatibles con el plan de cuidados establecido
2. Análisis del conocimiento de enfermería y de las habilidades necesarias
3. Reconocimiento de las complicaciones potenciales asociadas a actividades de enfermería concretas
4. Proporcionar los recursos necesarios
5. Preparación de un entorno seguro que conduzca a los tipos de actividades necesarios

Un segundo momento es el que supone en sí mismo la intervención enfermera enfoque diseñado para cubrir la mayor parte de las necesidades físicas o emocionales del cliente. Su abordaje puede incluir el inicio de acciones independientes e interdependientes.

Generalmente, la ejecución de la atención enfermera se ajusta a una de estas seis categorías:

1. Refuerzo de las cualidades
2. Ayuda en las actividades de la vida diaria
3. Supervisión del trabajo de otros miembros del equipo de enfermería
4. Comunicación con otros miembros del equipo de atención sanitaria
5. Educación
6. Prestación de cuidados para conseguir los objetivos del cliente

Finalmente en la etapa de documentación tiene lugar el registro completo y exacto de los acontecimientos que tienen lugar en esta etapa del Proceso de Enfermería. Así pues, el registro de estas acciones y reacciones constituye una función importante del profesional de enfermería. La calidad del registro relativo al paciente, y la relevancia de aquello sobre lo que el profesional de enfermería decide dejar constancia, determinará el valor de la información directa acerca de la aproximación a los objetos propuestos y de las reacciones individuales del paciente, y proporcionará la orientación necesaria para continuar trabajando sobre el problema.¹³

IV.-Evaluación. La fase final del proceso de enfermería es la evaluación o la apreciación del resultado obtenido con los cuidados brindados, es un juicio comparativo sistemático sobre el estado de la persona, emitido en el momento de finalizar el plazo fijado en los objetivos.

La evaluación puede realizarse de diversas maneras: desde un punto de vista etiológico, nos podemos preguntar si se ha eliminado la causa del problema;

¹³ Hernández Conesa, J., Esteban Albert, M Op. Cit. Pág. 138

también nos podemos preguntar sobre los resultados obtenidos en cada una de las intervenciones “se basa en la comparación entre el cuidado que se logro ofrecer y el cuidado que debería haber proporcionado la enfermera, el equipo de salud, el paciente o la familia, según se señalo en los objetivos propuestos para la resolución de los problemas (diagnósticos)”,¹⁴ o incluso considerar las manifestaciones de dependencia (signos y síntomas) y ver si han desaparecido. Todas estas maneras de evaluar son válidas, pero tradicionalmente la evaluación consiste en apreciar la consecución del objetivo¹⁵.

Para facilitar la evaluación, es interesante el planteamiento de preguntas tales como:

1. ¿Se consiguió el objetivo establecido en el plan de cuidados?
2. Si la respuesta es no, ¿eran adecuados los objetivos?
3. ¿Se resolvió el diagnóstico de enfermería?
4. Si la respuesta es no, ¿eran exactos las respuestas humanas y los factores relacionados?
5. ¿Eran adecuadas las actuaciones?
6. Si la respuesta es no, ¿será necesario revisar el plan de cuidados?¹⁶

Aunque la evaluación esta considerada como la fase final del proceso de enfermería, ésta no termina aquí. La evaluación sólo señala los problemas que se han resuelto y los que han de volverse a valorar y planear, así como los efectuados y los reevaluados. El proceso de enfermería es pues, un ciclo continuo.¹⁷

2.-TEORÍA DE ENFERMERÍA “FILOSOFÍA DE VIRGINIA HENDERSON”

La enfermería profesional ha evolucionado desde la aplicación de principios científicos hasta una disciplina que aplica teorías, marcos de referencia, modelos y principios a la práctica. Así estos enfoques teóricos son el marco de referencia en cada componente del proceso de enfermería.

¹⁴ Marriner Ann. Op cit. Pág. 4

¹⁵ Phaneuf Margot, Op cit. Pág. 234

¹⁶ Hernández Conesa, J., Esteban Albert, M Op. Cit. Pág. 139

¹⁷ Marriner. Ann Op cit. Pág. 5

Estas obras teóricas en enfermería se organizan en tres grandes grupos: filosofías, modelos conceptuales y teorías de enfermería, según las características predominantes en su enfoque teórico.

La filosofía en un sentido estricto constituye una ciencia en si misma, una “ciencia de los seres en relación a sus causas últimas”. El valor de la ciencia de la filosofía radica en auxiliar al individuo a ordenar sus actividades de acuerdo con el conocimiento de la esencia de su identidad y naturaleza. En este sentido, las enfermeras utilizan una base filosófica como orientación acerca del ser humano y del universo en el que algunas personas, los pacientes, pueden requerir de la asistencia de otras, que pueden ser enfermeras.¹⁸

En la década de 1980 y primeros años de 1990, resurgió una filosofía de la enfermería humanística. Su visión de la enfermería como una combinación de ciencia y arte llevo a agrupar en esta sección a Virginia Henderson.

Virginia Henderson (1897-1996), se le reconoce por sus inmensas aportaciones a la enfermería en sus más de 60 años de servicio como enfermera, docente, escritora e investigadora, durante los cuales su actividad editorial fue muy prolífica. Su definición de enfermería apareció publicada por primera vez en 1965 en la quinta edición de *Textbook of the principles and practice of nursing*, de Hauner y Henderson. Afirma el texto que “*La única función de la enfermera es asistir al individuo, sano o enfermo, en la realización de aquellas actividades que contribuyen a la salud a su recuperación (o a una muerte serena), actividades que realizaría por sí mismo si tuviera la fuerza, conocimiento o voluntad necesaria. Todo ello de manera que le ayude a recobrar su independencia de la forma más rápida posible.*”

En *The Nature of nursing: a definición and its implications for practice, research and education* (1991), señala las 14 necesidades básicas del paciente que comprenden los elementos básicos de la atención de enfermería.¹⁹

Necesidades básicas

1. **Respirar normalmente.** Es una necesidad del ser vivo que consiste en captar el oxígeno indispensable para la vida celular y eliminar el gas carbónico producido por la combustión celular. Las vías respiratorias permeables y los alvéolos pulmonares permiten satisfacer esta necesidad
2. **Comer y beber de forma adecuada.** Es la necesidad de todo organismo de ingerir y absorber alimentos de buena calidad en cantidad

¹⁸Yura, H, Walsh M.B El Proceso de Enfermería Valoración, Planificación, Implementación y Evaluación. Edit. Alambra, España 1982 Pág. 15

¹⁹ Marriner Tomey Ann, Raile Alligood Martha. Modelos y Teorías en Enfermería Edit. Harcourt, España, 1999. Pág. 102

suficiente para asegurar su crecimiento, el mantenimiento de sus tejidos y la energía indispensable para su buen funcionamiento

3. **Evacuar los desechos corporales.** Eliminar es la necesidad que tiene el organismo de deshacerse de las sustancias perjudiciales e inútiles que resultan del metabolismo. La excreción de desechos se produce principalmente por la orina y heces, y también por la transpiración y la espiración pulmonar. Igualmente, La menstruación es una eliminación de sustancias inútiles en la mujer no embarazada
4. **Moverse y mantener una postura adecuada.** Necesidad para todo ser vivo, estar en movimiento y movilizar todas las partes del cuerpo, con movimientos coordinados, y mantenerlas bien alineadas permite la eficacia de las diferentes funciones del organismo. La circulación sanguínea se ve favorecida por los movimientos y las actividades físicas
5. **Dormir y descansar.** Es una necesidad para todo ser humano, que debe llevarse a cabo en las mejores condiciones y en cantidad suficiente a fin de conseguir un buen rendimiento del organismo
6. **Elegir la ropa adecuada (para vestirse y desvestirse).** Es necesidad de todo individuo. Este debe llevar ropa adecuada según las circunstancias (hora del día, actividades) para proteger su cuerpo del rigor del clima (frío, calor, humedad) y permitir la libertad de movimientos. En ciertas sociedades, el individuo se viste por pudor. Si la ropa permite asegurar el bienestar y proteger la intimidad sexual de los individuos, representa también el pertenecer a un grupo, a una ideología o a un estatus social. La ropa puede también convertirse en un elemento de comunicación por la atracción que suscita entre los individuos
7. **Mantener la temperatura del cuerpo dentro de un margen adecuado seleccionando la ropa y modificando las condiciones ambientales.** Mantener la temperatura corporal dentro de límites normales es una necesidad para el organismo. Este debe conservar una temperatura mas o menos constante (la oscilación normal en un adulto sano se sitúa entre 36.1°C y 38°C) para mantenerse en buen estado
8. **Mantener la higiene corporal, un buen aspecto y proteger la piel.** Estar limpio, aseado y proteger sus tegumentos es una necesidad que tiene el individuo para conseguir una apariencia cuidada y mantener la piel sana, con la finalidad que ésta actúe como protección contra cualquier penetración en el organismo de polvo, microbios, etc.
9. **Evitar los peligros del entorno y evitar dañar a los demás.** Necesidad de todo ser humano. Debe protegerse de toda agresión interna y externa, para mantener así su integridad física y psicológica
10. **Comunicarse con los otros expresando las propias emociones, necesidades, temores u opiniones.** La necesidad de comunicarse es una obligación que tiene el ser humano, de intercambio con sus semejantes. Comunicarse es un proceso dinámico verbal y no verbal que permite a las personas volverse accesibles unas a las otras, llegar a

la puesta en común de sentimientos, opiniones, experiencias e información

11. **Actuar con arreglo a la propia fe.** Actuar según sus creencias y valores es una necesidad para todo individuo; hacer gestos, actos conformes a su noción personal del bien y del mal, de la justicia, y la persecución de una ideología
12. **Actuar de manera que se tenga la sensación de satisfacción con uno mismo.** Ocuparse para realizarse es una necesidad para todo individuo; este debe llevar a cabo actividades que le permitan satisfacer sus necesidades o ser útiles a los demás. Las acciones que el individuo lleva a cabo le permiten desarrollar su sentido creador y utilizar su potencial al máximo. La gratificación que el individuo recibe una vez realizadas sus acciones, puede permitirle llegar a una total plenitud.
13. **Disfrutar o participar en diversas formas de entretenimiento.** Recrearse es una necesidad para el ser humano; divertirse con una ocupación agradable con el objetivo de obtener un descanso físico y psicológico
14. **Aprender, descubrir o satisfacer la curiosidad para alcanzar un desarrollo y una salud normales y acudir a los centros sanitarios disponibles.** Aprender es una necesidad para el ser humano de adquirir conocimientos, actitudes y habilidades para la modificación de nuevos comportamientos con el objetivo de mantener o recobrar la salud²⁰

En este contexto identificó tres niveles de relación con el paciente que van desde una relación muy dependiente a la práctica independencia

La relación enfermera paciente:

1. La enfermera como una *sustituta* del paciente. En el momento de una enfermedad grave, se contempla a la enfermera como un “sustituto de las carencias del paciente para ser *completo, íntegro o independiente* debido a su falta de fortaleza física, voluntad o conocimiento”
2. La enfermera como una *auxiliar* del paciente. Durante los estados de convalecencia, la enfermera socorre al paciente para que adquiera o recupere su independencia
3. La enfermera como una *compañera* del paciente. Como compañeros la enfermera y el paciente formulan juntos el plan de asistencia²¹

Con independencia del diagnóstico existen unas necesidades básicas que pueden estar matizadas por otras circunstancias como la edad, el carácter, el estado anímico, la posición social o cultural y la capacidad física e intelectual.

²⁰ Lise Riopelle, Louise Grondin, Margot Phaneuf. *Cuidados de Enfermería* Edit. Mc Graw Hill Interamericana, España 1997. Pág. 7,14,19,23, 29,32,35, 41, 44, 49, 55, 59, 63 y 68

²¹ Marriner Tomey Ann, Raile Alligood Martha. Op cit. Pág. 103

La enfermera debe ser capaz de valorar no solamente las necesidades del paciente sino también las condiciones y estados patológicos que las alteran.

La enfermera puede modificar el entorno siempre que los considere indispensable. Henderson opinaba que “en cada situación, las enfermeras que conocen las reacciones psicológicas y fisiológicas a la temperatura y la humedad, luz y el color, la presión, los olores, el ruido, las impurezas químicas y los microorganismos, pueden organizar y aprovechar al máximo las instalaciones disponibles.

La enfermera y el paciente siempre trabajan por un objetivo, ya sea la independencia o una muerte tranquila. Una de las metas de la enfermera es mantener la vida cotidiana del paciente “lo más normal posible” y “favorecer la salud es más importante que cuidar al enfermo” hay que sacarle provecho a ayudar a la persona a aprender como mantener la salud que preparar a terapeutas más especializados que ayuden en los momentos de crisis.

Virginia Henderson no cito directamente cuales eran los supuestos más señalados que incluía en su teoría. De sus publicaciones se han extraído los siguientes supuestos:

- **Enfermería.** Tiene como única función ayudar a los individuos sanos o enfermos, actúa como miembro de un equipo médico, los 14 componentes del cuidado de enfermería abarcan todas las funciones posibles de enfermería
- **Persona.** Es un ser integral con componentes biológicos, psicológicos, socioculturales y espirituales que tiende al máximo desarrollo de su potencial²²
- **Entorno.** Reconoce la influencia positiva o negativa sobre el usuario y recomienda a la enfermera que lo edifique de tal forma que promueva la salud
- **Salud.** Se equipara con la satisfacción adecuada de las 14 necesidades básicas, bien sea mediante acciones llevadas a cabo por la persona o, cuando ello no es posible, mediante acciones realizadas por otros. Toda persona conseguirá estar sana o mantendrá un buen estado de salud si tiene la fuerza, la voluntad o el conocimiento necesarios

Virginia Henderson, desde una filosofía humanista, considera que todas las personas tienen determinadas capacidades y recursos, tanto reales como potenciales. En este sentido, buscan y tratan de lograr la independencia y por lo tanto, la satisfacción de las necesidades de forma continuada, con el fin de mantener en estado óptimo la propia salud. Cuando esto no es posible aparece

²² María Teresa Luís Rodrigo, Carmen Fdez Ferrín, María Victoria Navarro Gómez De la Teoría a la Práctica “El pensamiento de Virginia Henderson en el sigloXXI” Edit. Masson, Barcelona, España 2000. Pág. 35

una dependencia que se debe según Henderson a tres causas y que identifica como «falta de fuerza», «falta de conocimiento» o «falta de voluntad».

Henderson afirmó que *“Independencia es un termino relativo. Nadie es independiente de los demás, pero nos esforzamos por alcanzar una interdependencia sana, no una dependencia enferma”*²³

El concepto del INDEPENDENCIA puede ser definido como la capacidad de la persona para satisfacer por sí misma sus Necesidades Básicas, es decir, llevar a cabo las acciones adecuadas para satisfacer las necesidades de acuerdo con su edad, etapa de desarrollo y situación.

LA DEPENDENCIA puede ser considerada en una doble vertiente. Por un lado, la ausencia de actividades llevadas a cabo por la persona con el fin de satisfacer las 14 necesidades. Por otro lado puede ocurrir que se realicen actividades que no resulten adecuadas o sean insuficientes para conseguir la satisfacción de las necesidades.

Los criterios de dependencia deben considerarse al igual que los de independencia de acuerdo con los componentes específicos de la persona (biofisiológicos, psicológicos, culturales y espirituales). De acuerdo con este enfoque, una persona con una alteración física que necesite seguir una dieta determinada, debe ser calificada como dependiente; si no sabe cómo confeccionarla, si no quiere o si no puede por falta de capacidades psicomotoras. Sin embargo, en el momento que este déficit sea subsanado, esta dependencia ya no puede ser considerada como tal, aunque la alteración física persista.

“La Independencia en el niño. Al niño se le considera independiente si puede llevar a cabo las acciones que son normales para su edad, aunque en determinadas necesidades (alimentación, eliminación, cuidados de higiene, etc.) necesitan de sus padres o cualquier otra persona.”²⁴

LAS FUENTES DE DIFICULTAD son los obstáculos o limitaciones personales o del entorno, que impiden a la persona satisfacer sus propias necesidades.

1. *Falta de conocimientos*, se entiende por conocimientos saber que acciones son las indicadas par manejar una situación de salud y como llevarlas a la práctica, es decir saber “que hacer” y “como hacerlo”
2. *Falta de fuerza*, por su parte puede ser física o psíquica. En el primer caso se refiere a los aspectos relacionados con el “poder hacer”, que incluyen la fuerza y tono muscular y la capacidad psicomotriz. La fuerza

²³ Marriner Tomey Ann, Raile Alligood Martha. Op cit. Pág. 103

²⁴ Phaneuf Margot Cuidados de Enfermería “El proceso de Atención de Enfermería” Edit. Mc Graw Hill Interamericana, Madrid, España 1993. Pág. 16

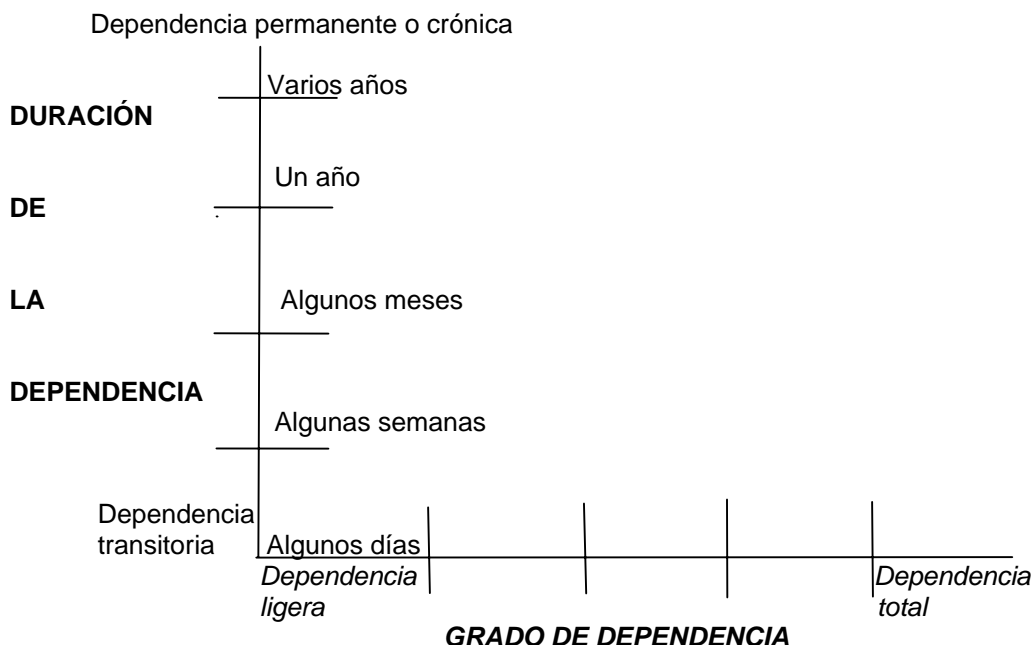
psíquica alude al cambio de valores y actitudes, esto es a saber “porque” y “para que” actuar: y refiere que la persona tenga la capacidad de interrelacionar los conocimientos con su situación de salud, de extraer conclusiones y de tomar decisiones. Hay falta de fuerza psíquica. Es entonces cuando la persona conociendo que hacer y como hacerlo, ignora los beneficios de esas acciones, no las relaciona con su situación de salud ni es capaz de tomar una decisión, o la que toma no es la adecuada.

3. *Falta de voluntad*, implica comprometerse a hacer las acciones adecuadas para satisfacer las necesidades básicas y mantener la conducta durante el tiempo necesario y con la frecuencia e intensidad requeridas; es decir; “querer hacer”²⁵ -

Cabe añadir que la presencia de estas tres causas o de alguna de ellas puede dar lugar a una dependencia total o parcial así como temporal o permanente, aspectos que deberán ser valorados para la planificación de las intervenciones correspondientes (Cuadro 1). El tipo de actuación (de suplencia o ayuda) vendrá siempre determinado por el grado de dependencia identificado (Cuadro 2).

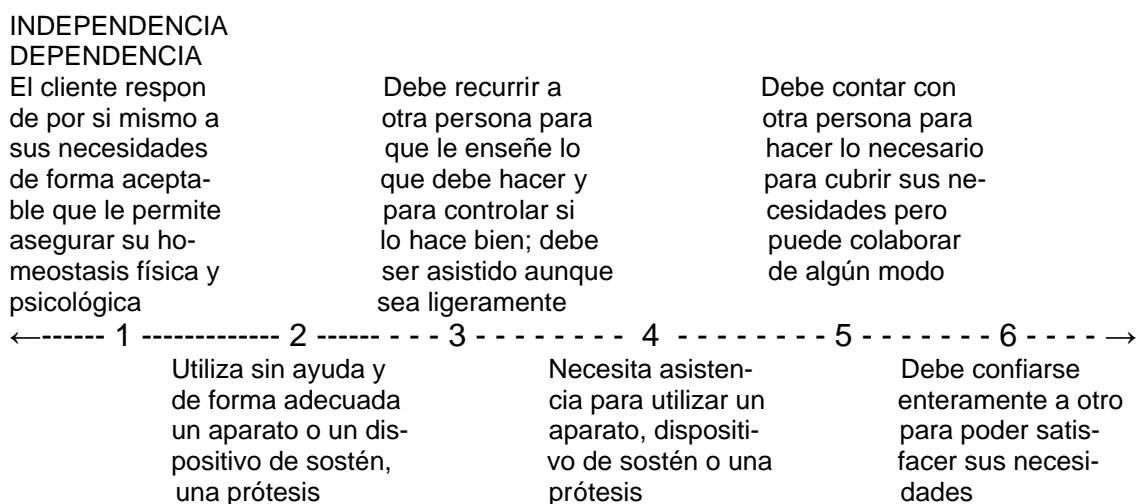
²⁵ María Teresa Luís Rodrigo, Carmen Fdez Ferrín, María Victoria Navarro Gómez , Op Cit. Pág. 36

RELACIÓN ENTRE LA DURACIÓN Y EL GRADO DE DEPENDENCIA



CUADRO 1. La dependencia de una persona debe ser considerada no sólo en relación con su intensidad, sino también en relación con su duración. Puede tratarse de un caso de dependencia ligera o total, transitoria o permanente.²⁶

NIVELES DE CONTINUUM INDEPENDENCIA-DEPENDENCIA



Cuadro 2. Es importante evaluar la capacidad del cliente para satisfacer por si mismo sus necesidades. De esta manera se puede evitar, en la medida de lo posible la aparición de la dependencia, frenar su progresión y hacer que disminuya.²⁷

²⁶ Phaneuf Margot, Op Cit. Pág. 32

²⁷ Ibidem. Pág. 31

3.- CONSIDERACIONES ÉTICAS

El ejercicio de la enfermera requiere de la conciencia de, que los valores que se sustentan a diario son auténticamente fundamentales: la salud, la libertad, la dignidad, en suma la vida humana toda, requiere de todos los profesionales de la enfermería fundamentada con razones de carácter ético.

Los siguientes principios éticos son necesarios para el apego y desempeño correcto de todas las intervenciones de enfermería, encaminadas a restablecer la salud de los individuos, basadas en el conocimiento mutuo y con respeto de la dignidad de persona que reclama la consideración ética del comportamiento de la enfermera.

- *Beneficencia y no maleficencia.* Se entiende como la obligación de hacer el bien evitar el mal. Se rige por los siguientes deberes universales: hacer o promover el bien y prevenir, apartar y no infringir daño o maldad a nada. Para lo cual realice una investigación bibliográfica sobre la fisiopatología de Fibrosis quística y cuidados para una intervención eficiente.
- *Justicia.* La justicia en la atención de enfermería no se refiere solamente a la disponibilidad y utilización de recursos físicos y biológicos, sino a la satisfacción de las necesidades básicas de la persona en su orden biológico, espiritual, afectivo, social y psicológico, que se traducen en un trato humano. Es un valor que permite ser equitativo en el actuar para la satisfacción de las necesidades sin distinción de la persona. Se actuó conforme a lo descrito en este párrafo.
- *Autonomía.* Significa respetar a las personas como individuos libres y tener en cuenta sus decisiones, producto de sus valores y convicciones personales. Con este principio se reconoce el deber de respetar la libertad individual que tiene cada persona para determinar sus propias acciones.

Este principio se aplico al otorgar a la madre del paciente un documento de consentimiento informado, en el que contaba por escrito el problema del paciente (diagnóstico de enfermería) y los cuidados a realizar por enfermería, el cual la madre acepto y firmo. A través del consentimiento informado se hace efectiva la autonomía de la persona, y es absolutamente esencial en los cuidados de enfermería.

- *Valor fundamental de la vida humana.* Principio se refiere a la inviolabilidad de la vida humana, es decir la imposibilidad de toda acción dirigida de un modo deliberado y directo a la supresión de un ser humano o al abandono de la vida humana, cuya subsistencia depende y

está bajo la propia responsabilidad y control. “El derecho a la vida es el primero y elemental de todos los derechos que posee la persona”

- *Privacidad.* El fundamento de este principio es no emitir que se conozca la intimidad corporal o la información confidencial que directa o indirectamente de obtenga sobre la vida y la salud de la persona. La privacidad es una dimensión existencial reservada a una a persona, familia o grupo.

El principio de privacidad tiene ciertos límites por la posible repercusión personal o social de algunas situaciones de las personas al cuidado de la enfermera, y el deber de ésta de proteger el bien común, sin que esto signifique atropellar la dignidad de la persona a su cuidado.²⁸

- *Fidelidad.* Entendida como el compromiso de cumplir las promesas y no violar las confidencias que hace una persona. Las personas tienden a esperar que promesas sean cumplidas en las relaciones humanas y no sean violadas sin un motivo poderoso. No obstante, a veces pueden hacerse excepciones, cuando el bien que se produce es mayor que el cumplimiento de las mismas o cuando el bienestar de la persona o de un tercero es amenazado; pero es importante que estas excepciones las conozca la persona al cuidado de enfermería.
- *Veracidad.* Se define como el principio ineludible de no mentir o engañar a la persona. La veracidad es fundamental para mantener la confianza entre los individuos y particularmente en las relaciones de atención a la salud. Por lo tanto, las enfermeras tienen el deber de ser veraces en el trato con las personas a su cuidado y con todo lo que a ella se refiera.
- *Confiabilidad.* Este principio se refiere a que el profesional de enfermería se hace merecedor de confianza y respeto por sus conocimientos y su honestidad al transmitir información, dar enseñanza, realizar los procedimientos propios de su profesión y ofrecer servicios o ayuda a las personas. La enfermera debe mantener y acrecentar el conocimiento y habilidades para dar seguridad en los cuidados que brinda a las personas y a la comunidad.

Para este principio me llevo tiempo ganar la confianza del niño y la familia, pero se logra si se tiene la paciencia y sobre todo al demostrar que las intervenciones de enfermería tienen una razón de ser

²⁸ Cruzada Nacional por la Calidad, Código de ética para las Enfermeras y Enfermeros en México México, 2000. Pág. 12

- *Solidaridad.* Es un principio indeclinable de convivencia humana, es adherirse con las personas en las situaciones adversas o propicias, es compartir intereses, derechos y obligaciones. Se basa en el derecho humano fundamental de unión y asociación, en el reconocimiento de sus raíces, los medios y los fines comunes de los seres humanos entre sí. Las personas tienen un sentido de trascendencia y necesidad de otros para lograr algunos fines comunes.
- *Tolerancia.* Este principio hace referencia a admitir las diferencias personales, sin caer en la complacencia de errores en las decisiones y actuaciones incorrectas. Para acertar en el momento de decidir si se tolera o no una conducta, la enfermera debe ser capaz de diferenciar la tolerancia de la debilidad y de un malentendido respeto a la libertad y a la democracia. También debe saber diferenciar la tolerancia de la fortaleza mal entendida o del fanatismo
- *Terapéutico de totalidad.* Este principio es capital dentro de la bioética. A nivel individual debe reconocerse que cada parte del cuerpo humano tiene un valor y está ordenado por el bien de todo el cuerpo y ahí radica la razón de su ser, su bien y por tanto su perfección. De este principio surge la norma de proporcionalidad de la terapia. Según ésta, una terapia debe tener cierta proporción entre los riesgos y daños que conlleva y los beneficios que procura
- *Doble efecto.* Este principio orienta el razonamiento ético cuando al realizar un acto bueno se derivan consecuencias buenas y malas. Se puede llegar a una formulación sobre la licitud de este tipo de acciones partiendo de:
 - Que la acción y el fin del agente sea bueno;
 - Que el efecto inmediato a la acción no obstante no sea bueno, exista una causa proporcionalmente grave²⁹

²⁹ Cruzada Nacional por la Calidad, Código de ética para las Enfermeras y Enfermeros en México México, 2000. Pág. 14

4.-ESTUDIOS RELACIONADOS

La Fibrosis Quística en México ha sido considerada, hasta años recientes, como una enfermedad inexistente o poco frecuente. En realidad no se conoce su frecuencia en la población general. En el Instituto Nacional de Pediatría la frecuencia fue del 1% en el material de autopsias. Los autores atribuyen su excepcional identificación a la falta de conocimientos de la enfermedad, a la patología intercurrente relacionada con el medio y a la temprana mortalidad de los niños afectados. Motivo por el cual se publicó el siguiente estudio realizado en el Instituto entre los años de 1981 y 1988, con el objetivo de difundir el perfil clínico de la FQ en nuestro medio, los criterios diagnósticos y las perspectivas en su prevención y tratamiento³⁰.

Se analizaron 39 casos diagnosticados de fibrosis quística en vida, algunos de los resultados fueron:

- La distribución por edades se extendió desde recién nacidos hasta los 18 años. La mayoría de los pacientes se encontraron dentro de los primeros cinco años de edad; la edad promedio fue de 2.3 años
- La edad en que se iniciaron los síntomas fue de 14.2 meses en promedio, con una variación que comprende desde los 9 días hasta los 2 años de edad; sin embargo, el tiempo transcurrido entre la edad al inicio de los síntomas y la edad a la cual se estableció el diagnóstico de FQ, fue de 26.6 meses en promedio, con variación de tal suerte amplia, que se extendió desde nueve días hasta 14 años
- Los pacientes fueron remitidos por neumopatía crónica en la mayoría de los casos y por diarrea crónica en segundo lugar
- La evaluación nutricional fue dramática: únicamente tres pacientes resultaron eutróficos, los 36 restantes presentaron desnutrición de I grado (9 casos) y de II y III grado (27) casos
- Los gérmenes prevalentes en los cultivos de la secreción bronquial fueron: *Pseudomonas* sp, *Staphylococcus aureus* y *Haemophilus influenzae*
- Las cifras promedio de cloro en sudor fueron de 110.25 mEq/L (mmol/L) con una desviación estándar de 33.90
- La actividad trípica en materia fecal se encontró deficiente en todos los pacientes en quienes se practicó esta prueba
- Hasta 1998 sobrevivían 31 pacientes de los cuales, 12 asisten con regularidad a sus controles periódicos en la consulta externa del hospital y acusan mejoría sintomática; los 19 restantes acuden únicamente en presencia de recidiva o agudización de los síntomas. Ocho fallecimientos ocurrieron antes de los cuatro años de edad. Un solo caso sobrevivió hasta los 18 años, el cual fue diagnosticado en casa cuna de la Institución

³⁰ Acta Pediátrica de México "Fibrosis quística en niños mexicanos" Vol. 11 No 3 julio-septiembre 1990

- La agudización de la afección respiratoria crónica fue la principal causa de muerte (cinco pacientes), seguido de insuficiencia hepática, Ileo meconial y muerte accidental (uno de cada uno)

En otro estudio realizado en el Instituto entre enero de 1989 y diciembre de 1995, se investigó el germen más frecuente en lavado broncoalveolar en pacientes pediátricos con fibrosis quística, su asociación con la edad y con alteraciones radiológicas mediante la puntuación de Brasfield. El germen más frecuentemente aislado fue *P. aeruginosa*, que se acompañó de mayor daño pulmonar por Brasfield y a mayor lapso entre el inicio de los síntomas y el establecimiento de diagnóstico.³¹

Un tercer estudio realizado en el Instituto, de agosto a diciembre del 2000, con el objetivo de comparar los resultados de los cultivos de lavado broncoalveolar con los de expectoración, en el aislamiento de *P. aeruginosa* en pacientes pediátricos con fibrosis quística. El resultado fue, al parecer no hay diferencia en el aislamiento de *P. aeruginosa* en las muestras para cultivo obtenidas mediante dos técnicas: lavado broncoalveolar y expectoración.³²

El texto de neumología en enfermería³³, señala la importancia que tiene una efectiva educación y enseñanza al paciente y familia sobre los cuidados. “La principal causa de una inadecuada técnica en el manejo de la terapia inhalatoria, es la mala instrucción al paciente”.

Realiza dos apartados:

CUIDADOS DE ENFERMERÍA:

- Control de medicación y sistemas de inhaladores.
- Tratamiento de Antibioticoterapia en el Hospital o en el domicilio
- Estudio microbiológico del esputo
- Pruebas funcionales respiratorias
- Fisioterapia respiratoria.

PSICOSOCIAL:

- Unidad de Fibrosis quística
- Transferencia
- Autocuidados
- Orientación en el entorno familiar

³¹ Acta pediátrica de México 2000. “Microbiología del lavado bronquial en niños con fibrosis quística” Vol. 21 No 5

³² Acta pediátrica de México 2001. “Identificación de *Pseudomonas aeruginosa* en pacientes pediátricos con fibrosis quística. Cultivo de expectoración vs lavado broncoalveolar” Vol. 22 No 6

³³ http://www.neumosurenfermeria.org/AAA/almeria/textos/e_s_fibrosis.htm

Señala algunos posibles objetivos:

- 1 Analizar qué es la FQ. y sus manifestaciones clínicas básicas.
- 2 Concientizar sobre la importancia de un tratamiento y cuidados de enfermería adecuados.
- 3 Aportar al personal de enfermería los conocimientos suficientes que le permitan vigilar la evolución de la FQ. así como la detección de sus complicaciones.
- 4 Resaltar el papel y la responsabilidad del personal de enfermería en cuanto a la enseñanza y apoyo moral a los padres del paciente con FQ

La educación eficaz al paciente. En los artículos de fisioterapia pulmonar³⁴ establece que la preparación de la fisioterapia pulmonar comienza con una evaluación de la condición del paciente a determinarse qué técnicas serían las más beneficiosas. Es el médico, la enfermera, el terapeuta físico, o el terapeuta respiratorio quienes explican y demuestran técnicas, donde el paciente o el cuidador realiza la terapia bajo observación del profesional de salud para estar seguro que puede ser hecha correctamente independientemente, es vital asegurarse que las técnicas son realizadas adecuadamente.

Otro punto importante sobre las intervenciones de enfermería señala la importancia de aconsejar a los pacientes a practicar procedimientos de higiene oral para disminuir el mal gusto y olor de las secreciones orofaríngeas.

Evaluación. Una respuesta positiva al tratamiento se puede determinar por medio de: el volumen creciente de secreciones del esputo facilita los cambios de respiración, en sonidos de la respiración, mejoró saturación de oxígeno, en los constantes vitales, mejoró en las muestras de sangre como gasometría. Una enfermera o un terapeuta respiratorio proporcionan terapia cuando hospitalizan a un paciente. Para el paciente no internado, el énfasis está generalmente en la educación al paciente y familia.

³⁴ http://www.findarticles.com/p/articles/mi_gGENH/ai_2699003147

5.-FIBROSIS QUÍSTICA

ANTECEDENTES

ENFERMEDAD FIBROQUÍSTICA DEL PÁNCREAS

Con este nombre aparece la primera referencia acerca de esta enfermedad en el año 1936 escrita por el Dr. Guido Fanconi de Suiza. El primer informe completo aparece en 1938 escrito por la Dra Dorothy Andersen en el Babies and Children's Hospital de la ciudad de Nueva York. Desde entonces ha habido una verdadera explosión de información y conocimiento sobre esta enfermedad. Este fue el primer nombre que se le dio, y que se ha conservado por tradición aunque se sabe que no sólo ataca al páncreas. Esta denominación es usada principalmente en el continente americano.³⁵



Es conocida con dos nombres en España como **FIBROSIS QUÍSTICA (FQ)** haciendo referencia al aspecto fibroso y quístico que adquieren los órganos afectados, como los [pulmones](#) y el [páncreas](#) y **MUCOVISCIDOSIS** por la consistencia viscosa de las mucosidades de las personas enfermas. Quizás el nombre más conocido internacionalmente sea su nomenclatura anglosajona de **CISTYC FIBROSIS**.

El estudio genético de la **FQ** ha experimentado un gran avance en los últimos años, permitiendo desarrollar la investigación en distintos ámbitos, en junio de 1994 se publicó en la revista científica Nature Genetic un estudio donde se analizan 15 regiones europeas en relación a la mutación **delta F508**, la más frecuente en todas las poblaciones. El estudio estima que esta enfermedad apareció hace 50000 años, en una población distinta y que fue expandida por primera vez en el paleolítico. La **FQ** se habría extendido a lo largo de los siglos hacia el oeste y habría alcanzado, de esta forma Europa, América Latina, América del Norte y Australia.

Hay que esperar a 1953 para que el profesor Di Sant Agnese proponga un método de diagnóstico todavía utilizado hoy en día, porque es el único específico de la enfermedad: la prueba del sudor. En 1989 se localiza el cromosoma donde se sitúa el gen de la fibrosis quística: el cromosoma 7, por fin se localiza la anomalía genética que provoca la enfermedad.³⁶

El primer estudio realizado en Latinoamérica fue en Argentina, donde la mutación delta-F508 se encontró en el 63% de los cromosomas. En México, en

³⁵ <http://www.fibrosis.org/países/hispano/quees.htm> © Federación Española contra la Fibrosis Quística

³⁶ <http://www.famma.org/discapacidades/fq.htm>

el año 1993 la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México, publicó un trabajo de investigación para conocer la frecuencia sobre la mutación delta-F508 y de otras mutaciones en una población determinada para otorgar asesoramiento genético adecuado. La muestra fue tomada de pacientes con diagnóstico de fibrosis quística, que se atienden en la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística y en el Instituto Nacional de Pediatría.

La mutación delta-F508 se encontró en el 34% de los cromosomas analizados; esta frecuencia es más baja que la publicada en Argentina y España. La frecuencia tan alta con que mueren los niños mexicanos con fibrosis quística, el origen étnico de la población mexicana y el número limitado de casos estudiados pueden influir en la frecuencia tan baja de la mutación estudiada en este trabajo.³⁷

Otro estudio realizado recientemente en México, publicado en el año 2000, por la revista Human Genetic: Espectro de mutaciones regulador de la conductancia transmembrana de Fibrosis Quística (CFTR) en pacientes mexicanos con fibrosis quística: identificación de cinco nuevas mutaciones (W1098C, 846delT, P750L, 4160insGGGG y 297-1G→A)". De una población total de 97 familias mexicanas sin parentesco con al menos un hijo afectado con FQ fueron incluidos en el estudio (194 cromosomas). Donde después de un tamizaje amplificado para el gen de CFTR, de un total de 34 mutaciones diferentes representan el 74.58% de los cromosomas de FQ identificados, incluyendo las 5 nuevas mutaciones. Como era de esperarse la mutación delta F508 fue predominante en un 40.72% de los cromosomas con FQ analizados. Entre los pacientes que presentaron la delección $\Delta F508$, 19 fueron homocigotos y 41 tuvieron un componente heterocigoto. La segunda mutación común fue G542X, presente en el 6.1% del cromosoma de FQ, seguido por $\Delta 1507$ y S549N (cada uno con 2.57%), N1303K (2.06%), y 2055del→A (1.03%). Las 5 nuevas mutaciones encontradas representan cada una la frecuencia de 0.51%

El nivel de detección de las mutaciones de fibrosis quística en México es todavía bajo que los observados en otras poblaciones con una frecuencia relativamente baja de la mutación Delta F508 (del 40.72%), sobre todo con la observada en el sur de Europa. El análisis del gen del CFTR aquí demuestra su gran heterogeneidad de nuestra población con fibrosis quística, la cual puede ser explicada por la compleja composición étnica, en particular con el fuerte impacto genético de países europeos del sur.³⁸

³⁷ Rev. Fac. Med. UNAM Estudio Molecular de la Fibrosis Quística en México Vol 36 No 1 Enero-Marzo, 1993

³⁸ Rev. Hum Genet (2000) 106: 360-365

5.1.-CONCEPTO. La fibrosis quística es un ejemplo de error innato del metabolismo, debido a una anomalía en el transporte. Este es un desorden autosómico recesivo, el gen se localiza en el cromosoma 7q31, mide 250Kb, contiene 27 exones y el RNA mide 6.5Kb, el cual codifica una proteína de 1480 aminoácidos, que ahora es denominada regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR).³⁹

5.2.- MUTACIONES. Hasta la fecha se han descrito más de 900 mutaciones asociadas a FQ, que en su mayoría son mutaciones puntuales o microdeleciones (1-84 par de bases). Además, se han descrito alrededor de 200 polimorfismos (variaciones en la secuencia que no causan enfermedad). De acuerdo al consenso de 1998 de la *Fundación de Fibrosis Quística*, las mutaciones deben cumplir con los siguientes criterios: (1) causar cambios en la secuencia aminoacídica que afecte severamente la síntesis y/o función de la proteína, (2) introducir una señal de término prematura, (3) alterar los nucleótidos de los sitios intrónicos de maduración del ARN o (4) generar una secuencia aminoacídica nueva que no ocurra en los genes normales de al menos 100 portadores de mutaciones para la FQ del mismo grupo étnico⁴⁰

La mutación más común es una deleción de los tres nucleótidos que codifican fenilalanina (F) en la posición 508 (en general denominada Δ F508), lo cual da como resultado la pérdida de este aminoácido en un dominio fijador de nucleótidos. Esta mutación se haya en aproximadamente en un 70% de todos los pacientes con fibrosis quística. Esta mutación se vincula con insuficiencia pancreática, pero no presenta ninguna asociación aparente con la enfermedad pulmonar, se predice que la estructura de la proteína consiste en 12 dominios transmembrana, dos dominios fijadores de nucleótidos y un dominio regulador, con muchos sitios potenciales de fosforilación.⁴¹

Las mutaciones se han clasificado de acuerdo a la consecuencia que estas tienen sobre la proteína en 6 categorías: (I) síntesis defectuosa (por ejemplo, las mutaciones W1282X, G542X), (II) bloqueo en el procesamiento (ej: DF508), (III) defecto en la regulación del canal de cloro (ej: G551D), (IV) conductancia alterada del canal de cloro (ej: R334W, R117H), (V), disminución de síntesis (ej: 3849+10kb C>T) y (VI) disminución de la estabilidad de la proteína (ej:

³⁹ Guisar Vázquez Jesús Genética Clínica Diagnóstico y manejo de enfermedades hereditarias Edit. Manual Moderno, México 1994. Pág. 356

⁴⁰ 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

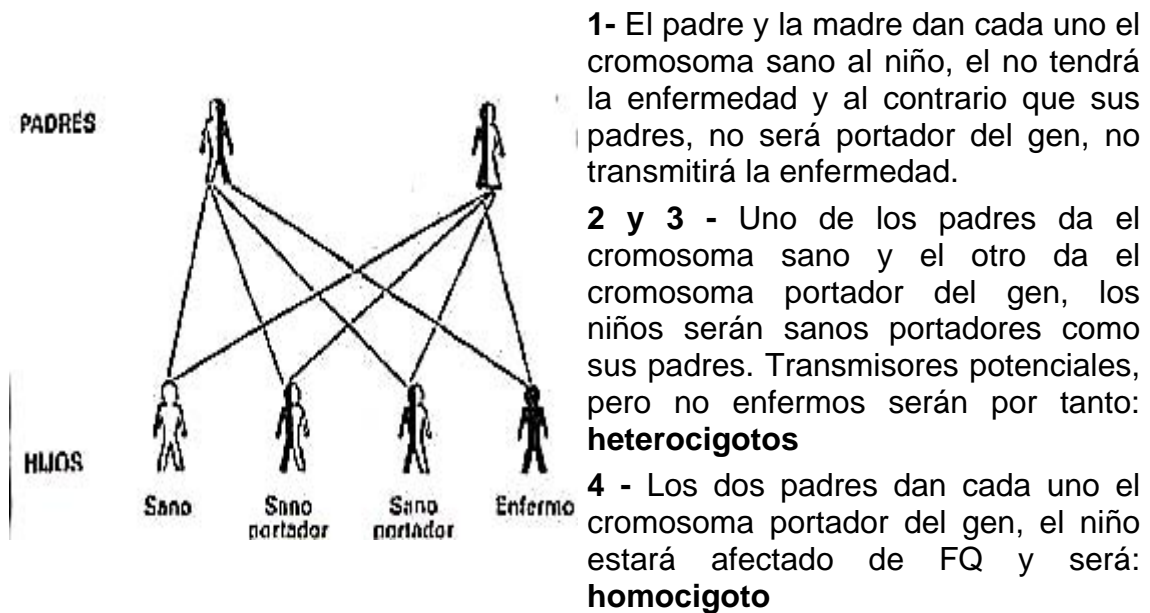
⁴¹ Mark Feldman, M.D. / Bruce F. Scharschmidt, M.P. / Marvin H. Sleisenger, M.D. Enfermedades gastrointestinales y hepáticas Edit. Médica Panamericana, España 2000. Pág. 837

Q1412X). Las mutaciones de los grupos I, II, III y VI son consideradas "severas" y las de los grupos IV y V, "leves"⁴²

Las mutaciones de los tipos I y II se asocian con insuficiencia pancreática. En contraste, algunos pacientes con mutaciones de tipo III o IV conservan la suficiencia pancreática⁴³

5.3.-TRANSMISIÓN. El padre y la madre han de ser portadores del gen de la FQ, situado en el brazo largo del cromosoma 7.

Para cada concepción de un niño al ser los dos padres portadores de este gen se van a presentar una de estas situaciones:



En conclusión para una pareja portadora del gen de la FQ, la probabilidad de tener un hijo afectado en cada concepción es de 1 sobre 4 un 25 %. La probabilidad de tener un hijo sano - portador es de 2 sobre 4 un 50 % y de 1 sobre 4 un 25 % de tener un hijo sano no portador. Este modo de transmisión se llama autosómica recesiva.

Según la *fundación de Fibrosis Quística*, aproximadamente 30.000 niños y adultos tienen FQ en los Estados Unidos. Si bien todos los grupos raciales

⁴² 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

⁴³ Mark Feldman, M.D. / Bruce F. Scharschmidt, M.P. / Marvin H. Sleisenger, M.D. Op. cit. Pág. 837

pueden verse afectados por esta enfermedad, es más común en las personas de origen caucásico.⁴⁴

5.4.-FRECUENCIA. El riesgo de que se produzca una mutación en el gen de la FQ depende del origen étnico (en las personas sin antecedentes familiares de FQ)

ORIGEN ÉTNICO	RIESGO DE SER PORTADOR	RIESGO DE TENER UN NIÑO CON F.Q.
Caucásicos	1 en 25	1 en 2500
Judíos Asquenazíes	1 en 29	1 en 3,364
Hispanos	1 en 49	1 en 9,600
Afroamericanos	1 en 65	1 en 17,000
Asiáticos	1 en 150	1 en 90,000

<http://www.baptisthealth.net/greystone/content.jsp?pageid=P06026>

5.5.-INCIDENCIA. Se calcula 1 FQ sobre 2000 nacimientos en el mundo. En la raza blanca 1 de cada 20 personas es portadora sana de FQ, teniendo una mutación en el cromosoma número 7.⁴⁵

5.6.-FISIOPATOLOGÍA GENERAL

La proteína CFTR es una glucoproteína transportadora de membrana dependiente del monofosfato de adenosina cíclico (AMPc), responsable de una de las vías de transporte de iones cloro en las células epiteliales. Esta proteína se localiza en la membrana apical de muchos tipos de células epiteliales: células epiteliales de las vías aéreas, las glándulas salivales, glándulas submucosas del tracto gastrointestinal, hígado, vesícula biliar, páncreas, las glándulas sudoríparas, los testículos y el endometrio.⁴⁶

Es importante el hecho de que todos los tejidos y las líneas celulares que expresan el defecto de la fibrosis quística exhiben conductancia anormal del cloro: en consecuencia, el transporte de agua está disminuido en los tractos gastrointestinal y respiratorio. Aparentemente, las anomalías abarcan diversas vías.⁴⁷

⁴⁴ http://www.nacersano.org/centro/9259_9971.asp

⁴⁵ Fuente: Dr. Richard B. Moss - Stanford University - 10/

⁴⁶ [Http://aeped.es/protocolos/gastroentero/10.pdf](http://aeped.es/protocolos/gastroentero/10.pdf)

⁴⁷ Mark Feldman, M.D. / Bruce F. Scharschmidt, M.P. / Marvin H. Sleisenger, M.D. Op. cit. Pág. 836

5.7.- MANIFESTACIONES CLÍNICAS. Es una enfermedad crónica que ocasiona una patología de tipo evolutivo que varía de una persona a otra

- **APARATO DIGESTIVO.** Normalmente el páncreas secreta cloro, bicarbonato y agua, en respuesta a la secretina. En la fibrosis quística esta respuesta se encuentra enormemente disminuida, lo que da como resultado secreciones deshidratadas, con altas concentraciones de proteínas moco espesado, dando como resultado la disminución de las enzimas pancreáticas. Al no llegar dichas secreciones a la luz intestinal, los nutrientes no se absorben. **MALA ABSORCIÓN**, lo que con el tiempo determina **DESNUTRICIÓN** con alteraciones en el progreso del peso y la talla. Los pacientes con F.Q. reciben en su mayoría de enzimas pancreáticas por boca, suplementos nutricionales y vitaminas.
- **APARATO RESPIRATORIO.** Al disminuir el contenido de electrolitos y por consiguiente el agua en el moco, por ello es espeso, viscoso, difícil de transportar por las cilias y aún por la tos. El gran proceso inflamatorio que acompaña la infección produce un alto contenido de ADN que contribuye a espesar el moco. Esto produce que algunas bacterias como: *stafilococcus aureus* y *pseudomona aeruginosa*, colonicen las secreciones retenidas e infecten la pared bronquial. Estas infecciones determinan que el aparato respiratorio se defiende produciendo más secreciones las cuales serán difícilmente eliminadas con lo que se ingresa en un círculo vicioso del que se logra salir con antibióticos, fisioterapia respiratoria y mucha actividad física.⁴⁸

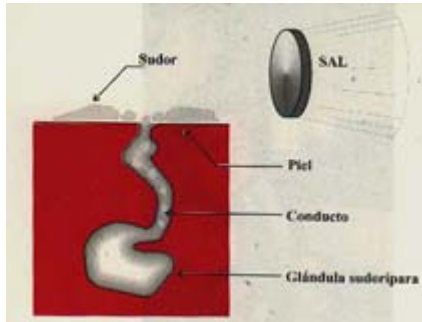
La gran cantidad de secreciones determina tapones y atelectasias (zonas del pulmón con pérdida de volumen) y la infección progresiva daña a los bronquios donde aparecen las bronquiectasias (bronquios dilatados que pierden las posibilidades defensivas). El grado y la extensión de las bronquiectasias marcan en gran parte la evolución de la enfermedad.

- **SENOS PARANASALES.** Casi en la totalidad de los pacientes con fibrosis quística es posible demostrar opacificación de los senos paranasales en las radiografías y algunos tienen síntomas de sinusitis crónica. Esta puede desencadenar exacerbaciones infecciosas en las vías aéreas inferiores, así como anosmia, cefalea y complicaciones como el mucocele.

En todo paciente la poliposis nasal sin una causa clara debe descartarse F.Q., ya que el 10-12% de los pacientes con F.Q. tienen pólipos

⁴⁸ <http://www.fibrosis.org/paises/hispano/quees.htm> © Federación Española contra la Fibrosis

- EL SUDOR.



El contenido de sal del sudor en la F.Q. es dos a cinco veces más alto que lo normal.

La excreción abundante de sal es un signo clásico de la F.Q., en ocasiones son los padres y abuelos los primeros en notar este signo cuando besan al niño.

La sudoración intensa puede acarrear: fatiga, debilidad, calambres musculares, y deshidratación.

Durante los períodos de gran sudoración será conveniente suministrar sal extra en las comidas y abundantes líquidos para beber.⁴⁹

- APARATO REPRODUCTOR. Varones: el 95% no son fértiles debido a la azoospermia por la ausencia congénita bilateral de los conductos deferentes. La esterilidad masculina puede ser una forma de presentación en adultos jóvenes como manifestación única de la enfermedad, aun con prueba de sudor negativa. La evaluación de varones pospuberales debería incluir una evaluación cuidadosa del tracto urogenital, con análisis de semen y ecografía urogenital. Mujeres: en general tienen retraso puberal y disminución de la fertilidad debido a la menor hidratación del moco cervical o al deficiente estado nutricional

5.8.- DIAGNÓSTICO

A) CRITERIOS DE SOSPECHA DIAGNÓSTICA DE ACUERDO A LA EDAD DE PRESENTACIÓN (OMS, 1995)

1. Recién nacidos y lactantes menores

- Ileo meconial
- Ictericia neonatal prolongada (colestásica)
- Síndrome de edema, anemia, desnutrición
- Esteatorrea, síndrome de malabsorción
- Incremento ponderal inadecuado
- Vómitos recurrentes

⁴⁹ <http://www.fibrosis.org/países/hispano/quees.htm> © Federación Española contra la Fibrosis

2. Lactantes

- Tos y/o sibilancias recurrentes o crónicas que no mejora con tratamiento
- Neumonía recurrente o crónica
- Retardo del crecimiento
- Diarrea crónica
- Prolapso rectal
- Sabor salado de piel
- Hiponatremia e hipocloremia crónicas
- Historia familiar de FQ, o muerte en lactantes o hermanos vivos con síntomas sugerentes

3. Preescolares

- Tos crónica con o sin expectoración purulenta, sin respuesta a tratamiento
- Sibilancias crónicas recurrentes inexplicadas sin respuesta a tratamiento
- Incremento deficiente de peso y talla
- Dolor abdominal recurrente
- Prolapso rectal
- Invaginación intestinal
- Diarrea crónica
- Hipocratismo digital
- Hiponatremia e hipocloremia crónicas
- Hepatomegalia o enfermedad hepática inexplicada
- Pólipos nasales

4. Escolares

- Síntomas respiratorios crónicos inexplicados
- Pseudomona aeruginosa en secreción bronquial
- Sinusitis crónica, poliposis nasal
- Bronquiectasias
- Diarrea crónica
- Síndrome de obstrucción intestinal distal
- Pancreatitis
- Prolapso rectal, hepatomegalia

5. Adolescentes y adultos

- Enfermedad pulmonar supurativa crónica e inexplicada
- Hipocratismo digital
- Dolor abdominal recurrente
- Pancreatitis
- Síndrome de obstrucción intestinal distal
- Cirrosis hepática e hipertensión portal
- Retardo del crecimiento
- Esterilidad masculina con azoospermia
- Disminución de la fertilidad en mujeres⁵⁰

⁵⁰ 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

B) MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

1. *Prueba de sudor.* Consiste en determinar el cloro y el sodio que contiene el sudor. Las proporciones elevadas confirman la sospecha de FQ

Método de Gibson y Cook

Sodio normal <70mEq/l

Anormal >90mEq/l

Cloro Normal <50mEq

Anormal >60mEq/l

Las tasas más o menos importantes de cloro o sodio no determinan la gravedad de la enfermedad. Practicado en un laboratorio especializado la prueba indolora se repite tres veces con el fin de confirmar los valores obtenidos.⁵¹

2. *Diagnóstico molecular.* Se debe tratar de realizar siempre luego de tener una prueba de sudor positiva. El genotipo es de utilidad en:
 - Confirmación del diagnóstico particularmente en casos dudosos
 - Detección de portadores asintomáticos y definición genotípica de la familia, para su adecuado asesoramiento genético
 - Predicción de ciertas características fenotípicas, tales como función pancreática
 - Categorización de pacientes
 - Diseño de futuras estrategias terapéuticas

Permite además, el diagnóstico prenatal a través de métodos invasivos. Se establece el diagnóstico midiendo los niveles de alfa-glutamiltanspeptidasa y otras enzimas que se producen en las vellosidades intestinales del embrión y que se encuentran disminuidas en el líquido amniótico en casos de F.Q.⁵². Se determina a partir de la décima semana del embarazo.

5.9.-EXÁMENES PARA EVALUAR EL COMPROMISO DE LA ENFERMEDAD

Radiografía de tórax. Es un examen fundamental en los cuadros agudos y en la evaluación clínica del paciente estable. Debe efectuarse al ingreso, 1 vez al año y cada vez que se sospeche un cuadro de descompensación clínica.

⁵¹ Pagana Gaul Jocelyn / Kathkleen Pagana Dense / Noel Pagana Theresa Guía de pruebas diagnósticas y de laboratorio Edit. Harcourt Morby, España 2001 Pág. 351

⁵² Acta Pediátrica de México. Vol. 11 No3 julio-septiembre 1990

Espirometría: Debe efectuarse a partir de los 5 a 6 años de edad (por adecuada colaboración del paciente), cada 6 meses. Esto permite evaluar la progresión de la enfermedad pulmonar, la efectividad del tratamiento y pesquisa precoz de descompensaciones subclínicas.

Volúmenes pulmonares: Deberá realizarse en forma anual, dependiendo del resultado de la espirometría. Permite una mejor evaluación de la mecánica pulmonar.

Estudio de saturación arterial diurna y gases arteriales. Se utiliza para evaluar la necesidad de oxigenoterapia domiciliaria. Además puede ayudar ante la sospecha de una exacerbación aguda.

Estudio bacteriológico. Debe tomarse muestra de expectoración espontánea del paciente o inducida por suero fisiológico hipertónico al 6% y apoyo de anesthesiólogo, y su objetivo es pesquisar gérmenes patógenos en secreción bronquial. Se debe tomar cada tres meses en pacientes estables o cada vez que se presente una descompensación. Si existe duda sobre la muestra o el germen encontrado, se debe repetir.

Estudio de síndrome de malabsorción y función digestiva. La esteatorrea se puede evaluar con prueba de Van de Kalmer, o con esteatocrito ácido que es una prueba semicuantitativa.

Evaluación nutricional. Antropometría (peso, talla, perímetro braquial, pliegue tricpital), hemograma, proteinemia, prealbúmina e idealmente medición de nivel plasmático de vitaminas.⁵³

5.10.-TRATAMIENTO. El tratamiento tiene los siguientes objetivos:

1. Prevención y tratamiento de la enfermedad respiratoria
2. Prevención y tratamiento del déficit nutricional
3. Prevención y tratamiento de otras manifestaciones o complicaciones
4. Cuidado de la salud mental

1.-*Tratamiento de las manifestaciones respiratorias*

a) *Medidas de prevención.* Son importantes las siguientes medidas preventivas:

⁵³ 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

- Administrar todas las inmunizaciones: plan de vacunación habitual más antigripal cada año, antihaemophilus, antihepatitis A. Según disponibilidad, administrar vacuna antineumocócica.
- Evitar la infección cruzada (salas de espera).
- Control ambiental.
- Educación del paciente y su familia.

b) Fisioterapia respiratoria. Es uno de los pilares del manejo terapéutico de la Fibrosis Quística. Las técnicas a utilizar dependerán de la edad del paciente y grado de compromiso del aparato respiratorio. En cuanto a la frecuencia, esta también variará de acuerdo a las características de cada paciente, sin embargo, se postula que esta debe ser una o dos veces por día y aumentar en los periodos de crisis o sobreinfección.⁵⁴

El principal objetivo de la fisioterapia respiratoria es mantener y/o mejorar la relación ventilación/perfusión y obtener así un adecuado transporte de oxígeno a los tejidos.

Objetivos propuestos:

1. Permeabilizar la vía aérea
2. Controlar la obstrucción bronquial
3. Mantener una buena ventilación pulmonar
4. Mejorar la capacidad pulmonar total
5. Evitar las deformaciones torácicas y posturales
6. Favorecer y estimular la actividad física general y el deporte
7. Facilitar y estimular la integración de la familia al tratamiento

Existen diversas técnicas que aumentan la depuración mucociliar así como ventilación pulmonar, dentro de las que se destacan:

1. Drenaje postural, vibración manual, percusiones torácicas o *clapping* (la percusión es una técnica contraindicada en pacientes pediátricos con obstrucción bronquial), presiones y bloqueos, tos asistida, ejercicios respiratorios y generales
2. Cuando el paciente puede cooperar en forma activa, se puede agregar la técnica del ciclo activo de la respiración, el cual consta de tres fases: fase de control respiratorio, fase de ejercicios de expansión torácica, técnica de espiración forzada.
3. Deportes y recreación: el niño deberá realizar actividad física y deporte tan pronto como le sea posible. Idealmente el niño debe

⁵⁴ 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

realizar la práctica deportiva que le agrade, preparándolo físicamente para que pueda integrarse a cualquier grupo sin inconvenientes. Deberá preferirse deportes aeróbicos con el objeto de mejorar la capacidad cardiorrespiratoria, mejorar la resistencia al esfuerzo físico, mejorar la postura y lograr un desarrollo armónico del cuerpo, mejorar la calidad de vida y la integración al medio. El equipo multidisciplinario evaluará las necesidades de cada paciente así como también las indicaciones y contraindicaciones del ejercicio físico y deporte.

c) *Tratamiento antibiótico.* La iniciación del tratamiento antibiótico para la exacerbación de la enfermedad pulmonar en los pacientes con FQ está usualmente basada en la presencia de síntomas y signos clínicos poco específicos. Típicamente la presentación clínica de exacerbación respiratoria está caracterizada por aumento de la tos, disnea y anorexia frecuentemente asociada con deterioro de la función pulmonar. La fiebre y la leucocitosis son relativamente poco frecuentes

Indicaciones clínicas y de laboratorio de tratamiento antibiótico en fibrosis quística

- Aumento de la tos
- Cambio en el volumen, apariencia y color de la expectoración
- Aumento de la frecuencia respiratoria o de la disnea
- Nuevos hallazgos en la auscultación pulmonar
- Nuevos infiltrados en la radiografía de tórax
- Deterioro de las pruebas de función pulmonar y/o saturación de O₂
- Anorexia
- Fatiga o disminución de la tolerancia al ejercicio
- Fiebre
- Nuevo patógeno bacteriano aislado
- Leucocitosis y/o aumento de la VHS

El tratamiento antibiótico se basa en la identificación y el patrón de sensibilidad del patógeno aislado. Cuando no es posible identificar el germen causal el tratamiento antibiótico debe ser dirigido contra los patógenos característicos de la FQ según su sensibilidad. La vía de administración del antibiótico dependerá del patógeno bacteriano y su patrón de sensibilidad, del estado funcional del paciente y del curso clínico previo. En la gran mayoría de los casos el tratamiento puede comenzar por vía oral, y si no hay una respuesta adecuada, utilizar la hospitalización y la vía parenteral.⁵⁵

⁵⁵ 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

Alternativas de antibióticos orales en fibrosis quística

ANTIBIÓTICOS	DOSIS (mg/Kg)	N. de dosis (al día)	Patógenos
Ciprofloxacino	20-30	2	PA, SA, HI
Trimetropin/sulfametoxazol	10	2	PA, SA, HI
Flucloxacilina	50	3	SA

PA: *Pseudomona aeruginosa*

SA: *Staphylococcus aureus*

HI: *Haemophilus influenzae*

Tratamiento con antibiótico de mantenimiento. En situaciones especiales en pacientes colonizados con *Staphylococcus aureus* (SA) o *Pseudomona aeruginosa* (PA), con recaída frecuente, mensual o cada 3 meses. Se puede utilizar cloxacilina o flucloxacilina (SA) o 2 semanas de nebulizaciones con gentamicina, alternada con ciprofloxacino oral 2 semanas (PA), dependiendo de la colonización. Solo se justifica el uso de terapia inhalatoria como mantenimiento, en casos definidos de infección crónica por *P. aeruginosa*.

Terapia inhalatoria. Se han usado varios tipos de antibióticos por vía inhalatoria, con la idea de aumentar sus concentraciones en el esputo y minimizar su toxicidad, siendo los más usados los aminoglucósidos. Los medicamentos más utilizados han sido: gentamicina (80-100 mg c/12 h), amikacina (250 mg c/12 h), tobramicina (300 mg c/12 h) y colistin (50 mg c/12 h).

En los últimos años ha adquirido especial importancia el uso de macrólidos (azitromicina, claritromicina), como terapia antiinflamatoria coadyuvante en el tratamiento del paciente con infección crónica secundaria a *Pseudomonas aeruginosa*.

d) *Broncodilatadores.* El uso de β_2 agonistas se basa en que aproximadamente el 50-60% de los pacientes con FQ tienen hiperreactividad bronquial, siendo mayor la respuesta broncodilatadora en los grados más leves de FQ. Los β_2 tienen efecto directo en la relajación de la musculatura lisa y aumentan la frecuencia del barrido ciliar; sin embargo el aumento de la viscosidad del esputo puede disminuir este beneficio potencial, lo que hace que la respuesta a β_2 sea variable. Debería utilizarse β_2 antes de la fisioterapia, el ejercicio y a libre demanda en aquellos pacientes que presentan clínicamente sibilancias y que demuestran respuesta broncodilatadora significativa. Los medicamentos

más usados son salbutamol, y fenoterol o salbutamol en mezcla con bromuro de ipratropio.⁵⁶

2. Tratamiento nutricional y gastrointestinal

Nutrición. Debe monitorizarse de forma periódica el estado nutricional desde el punto de vista clínico, antropométrico y analítico, asegurando que la ingesta alcance los requerimientos y realizando un soporte nutricional más específico en aquellas situaciones en las que se produzca un fracaso nutricional. Por la anorexia, a menudo relacionada con las infecciones respiratorias, suelen ingerir menos del 80% de la energía requerida. El déficit energético también resulta del incremento en el consumo de oxígeno y del gasto energético en reposo y contribuyen a empeorar la enfermedad pulmonar, haciendo más difícil la recuperación de las exacerbaciones

a) *Una ingestión calórica* inadecuada condiciona un retraso del crecimiento y de la pubertad, un estado nutritivo deficiente, un empeoramiento de la enfermedad pulmonar, una disminución de las defensas inmunológicas y una evolución adversa, en general, de la FQ. La dieta del paciente con fibrosis quística debe ser hipercalórica e hiperproteica, rica en grasa, con aporte normal de hidratos de carbono y con aporte de suplementos pancreáticos y de vitaminas liposolubles cuando exista insuficiencia pancreática

b) *Suplementos orales* se indican cuando existe un fracaso nutricional a pesar de la medida anterior y en aquellas situaciones con agudización respiratoria. El propósito durante la exacerbación pulmonar es la provisión de las calorías adecuadas para ayudar a mantener la inmunocompetencia, promover el crecimiento y desarrollo óptimo y prevenir las deficiencias específicas. La gravedad de la enfermedad pulmonar y el déficit energético son los que van a decidir el tipo de intervención nutricional, aunque en general se recomienda incrementar hasta un 140-200% las necesidades calóricas que se requerirán en función del peso, edad y sexo⁵⁷

En presencia de esteatorrea, las pérdidas por deposiciones son mayores y puede ser necesario agregar un nuevo factor de corrección a la fórmula si no se logra disminuir la esteatorrea ajustando la dosis de enzimas pancreáticas.

⁵⁶ 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&lng=es

⁵⁷ <http://med.unne.edu.ar/revista/revista138/fibroqp.htm>

c) *Recomendaciones de alimentación.* Los lactantes alimentados con leche materna o fórmulas con bajo contenido de sodio y aquellos niños con sudoración excesiva o pérdidas gastrointestinales aumentadas requieren monitorización de electrolitos plasmáticos y deberían recibir sodio suplementario (aproximadamente 1/8 a 1/4 de cucharadita de sal al día).

d) *Suplementos calóricos orales en FQ.* Se sabe que pueden reducir la cantidad de alimentos ingeridos y no siempre logran aumentar el consumo energético total. En algunos casos, pueden alterar la conducta alimentaria especialmente en lactantes y preescolares. Su uso debe ser evaluado en cada caso individual, considerando posibles efectos adversos hasta no contar con una investigación clínica multicéntrica apropiada que aporte resultados concluyentes respecto a su utilidad y beneficios⁵⁸

e) *Requerimientos enzimáticos.* Lo ideal sería realizar una medición cuantitativa de grasa fecal durante 3 días. Como método alternativo se propone el esteatocrito ácido ya que el sudán ácido sirve solo de orientación por ser un método cualitativo. Una vez certificada la malabsorción se inician las enzimas pancreáticas en USP de lipasa de la siguiente forma:

- Lactantes: 1 000 - 2 000 U por cada 120 cc de fórmula o alimento materno
- Niños < de 4 años: 1 000 U/kg de peso para desayuno, almuerzo y comida, 500 U/kg de peso para media mañana, media tarde y puede adicionarse una tercera dosis para medianoche (2 a 3 colaciones al día). Si se requiere más de 2 500 U/kg/comida significa una mala respuesta por lo que hay que reevaluar.
- Niños > de 4 años: la mitad de la dosis antes descrita.

Las cápsulas deben ser deglutidas antes de cada alimentación intacta; en lactantes se abren y se mezclan con pequeña cantidad de puré de manzana, cereal de arroz u otra comida no alcalina. Para indicar y variar la dosis de enzimas se debe repetir el esteatocrito ácido ya que no son buenos los indicadores clínicos como: falta de ascenso ponderal, esteatorrea sintomática (abundante, oleosa, de mal olor) o presencia de síntomas abdominales (distensión, flatulencia, dolor abdominal, deposiciones blandas o diarrea).⁵⁹

Los factores que contribuyen a mala respuesta a las enzimas pancreáticas y que deben considerarse son:

⁵⁸ 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

⁵⁹ 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

- Factores enzimáticos (prescripción antigua, enzimas no guardadas en lugar fresco).
- Factores dietarios (ingesta excesiva de jugos, ingestión de comidas rápidas ricas en grasas).
- Poca adherencia a la prescripción de enzimas (preescolar voluntarioso, mala organización en el hogar, adolescentes que les gusta ser delgados).
- Medio ácido intestinal. En este caso puede ser necesario utilizar ranitidina u omeprazol oral.
- Enfermedad gastrointestinal concomitante que causa malabsorción.
- La dosis no debe exceder las 2 500-3 000 U/kg por comida para evitar la fibrosis de colon, debiendo entregarse la mitad de la dosis al inicio de cada comida y el resto de la dosis en la mitad de la comida si existe buena ingesta con dosis 6 000 U de lipasa/kg/comida, se tiene un riesgo cierto de colitis

g) *Aportes vitamínicos.* Los pacientes portadores de FQ presentan carencias vitamínicas, las más afectadas son las vitaminas liposolubles A, D, E, K. Estas sustancias realizan diversas acciones en la regulación y diferenciación celular, siendo reconocidos agentes antioxidantes y con efecto protector contra enfermedades como cáncer y patología cardiovascular. Además suele comprometerse la absorción de vitamina B12 (hidrosoluble) y algunos minerales, entre ellos Zn, Cu, Se, Ca, Fe. Las manifestaciones clínicas se han reportado fundamentalmente en pacientes con enfermedad de larga evolución, sin terapia de suplementación y en asociación con enfermedad hepática crónica. Se recomienda además aportar Calcio oral suplementario: 300 a 500 mg/día en escolares y adolescentes

5.11.- COMPLICACIONES

1.-Respiratorias

- a) *Insuficiencia respiratoria: tratamiento convencional.* Oxigenoterapia: la terapéutica con oxígeno (O₂) mejora la calidad de vida y previene la progresión de la hipertensión pulmonar y *cor pulmonale*. La oxigenoterapia está indicada en pacientes con saturación < 90%, PaO₂ < 60 mmHg, caída de la saturación durante el ejercicio, la alimentación, la fisioterapia, el sueño (documentada), hipertensión pulmonar, corazón pulmonar crónico⁶⁰
- b) *Neumotórax y neumomediastino.* Es signo de mal pronóstico. Su incidencia aumenta con la edad y sugiere enfermedad pulmonar severa.

⁶⁰ 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

Pueden ser pequeños y sintomáticos, produciendo dolor y disnea o a tensión. El tratamiento médico incluye hospitalizar al paciente durante las primeras 24 h aun en aquellos asintomáticos. El neumotórax debe tratarse en forma habitual. Se debe suspender en forma transitoria la fisioterapia respiratoria. El tratamiento debe ser quirúrgico si luego de una semana o más no hay signos de resolución y cuando las recurrencias son frecuentes

- c) *Hemoptisis*. Puede significar aumento de infección, déficit de vitamina K, progresión de enfermedad hepática o raramente efecto colateral de drogas. Cuando la hemoptisis es de gran magnitud (240 cc/día o recurrente 100 cc/día) deberá hospitalizarse al paciente. El tratamiento depende de la causa e incluye calmar al paciente mediante sedación y apoyo psicológico, suspender drogas potencialmente hemorrágicas o irritantes (antibióticos aerosolizados, aspirina, ibuprofeno), reposo, oxigenoterapia, estudio de coagulación, corregir déficit de vitamina K, transfusiones sanguíneas si la hemoglobina es < 10 g% o hay signos de inestabilidad hemodinámica, si se asocia a una exacerbación iniciar tratamiento antibiótico, continuar con la fisioterapia en forma suave. Si la hemorragia persiste deberá considerarse realizar un procedimiento endoscópico, angiografía selectiva o cirugía (lobectomía) si no se puede realizar embolización
- d) *Aspergillosis broncopulmonar alérgica y otras infecciones*. El cultivo de esputo para hongos debe realizarse en todo paciente con descompensación pulmonar. El tratamiento incluye corticosteroides sistémicos como prednisona 0,5-1 mg/kg/día. El tratamiento antifúngico incluye el uso de itraconazol y anfotericina B. Mycobacterias atípicas: debe investigarse su presencia en pacientes con afectación moderada o grave y los pacientes colonizados deben ser estudiados regularmente ante la posibilidad de que desarrollen enfermedad activa

2. Gastrointestinales y nutricionales:

1. Asociación con otras patologías digestivas

- Reflujo gastroesofágico: se presenta en el 20-25% de los pacientes con FQ. Es importante su diagnóstico ya que puede determinar microaspiración y causar mayor daño pulmonar; también puede contribuir al mal ascenso ponderal por los vómitos o inapetencia secundaria a esofagitis. En su etiopatogenia influye el aumento del trabajo respiratorio, que produce aumento de la presión intraabdominal *versus* la torácica, el uso de medicamentos para el broncoespasmo que disminuyen la presión del esfínter esofágico inferior
- Enfermedad péptica: la incidencia de enfermedad ulcerosa es mayor en este grupo de pacientes que en la población general. Se debe tener presente este hecho frente a cuadros de dolor abdominal con características de organicidad

- Enfermedad celíaca (EC): los pacientes con FQ tienen un mayor riesgo de desarrollar EC que la población general. La coexistencia de ambas condiciones ha sido bien documentada. El riesgo estimado es de 0,45% en pacientes con FQ. Se requiere un alto grado de sospecha, ya que la EC generalmente se manifiesta por malabsorción al igual que la FQ
 - Enfermedad inflamatoria intestinal (EII): se han reportado varios casos de coexistencia de ambas patologías. Se estima un riesgo de 0,2 a 1% de EII que complican la FQ. Lo habitual es que cursen con enfermedad de Crohn, con una incidencia de 17 veces mayor que los controles⁶¹
 - Prolapso rectal: se presenta en alrededor del 20% de los pacientes con FQ y se observa preferentemente en los pacientes con insuficiencia pancreática. En aquellos con suficiencia pancreática se presenta en el 4% de los casos. La edad más frecuente de presentación es entre los 6 meses y 3 años, generalmente coincide con el inicio de control de esfínter anal. Son factores predisponentes la desnutrición, heces voluminosas, la disminución del tono muscular perianal y el aumento de la presión intraabdominal por la tos continua. Generalmente mejora con el uso de enzimas pancreáticas
 - Pancreatitis: se considera una complicación casi exclusiva de los pacientes con suficiencia pancreática, presentándose hasta en un 15% de ellos. Se debe plantear en todo paciente que cursa con dolor abdominal, vómitos y aumento de amilasa y lipasa
2. *Diabetes en fibrosis quística*, Se estima que la diabetes es 40 a 200 veces más frecuente en pacientes con FQ que en la población general, y prácticamente está restringida a pacientes con insuficiencia pancreática. Se encuentra en el 1% de los niños y en 13% de los adultos con FQ. Generalmente es un cuadro leve y rara vez cursa con cetosis, se presenta en la adolescencia; si apareciera antes de los 10 años debe plantearse el diagnóstico diferencial con la diabetes tipo I. En general, la diabetes en pacientes con FQ aparece entre los 18 y 21 años, con leve predominio en el sexo femenino, más frecuente en presencia de la mutación DF508 y con insuficiencia pancreática.⁶²

⁶¹ 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

⁶² 2005 *Revista Chilena de Pediatría* http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

5.12.-CLASIFICACIÓN DEL GRADO DE AFECTACIÓN

Los puntajes clínicos permiten cuantificar la severidad de la enfermedad en el paciente individual, evaluar la respuesta al tratamiento y establecer su pronóstico

Grado de afectación	Clínica o puntaje Shwaman	o Radiología de tórax o de brasfield	Oximetría de pulso	Estudio funcional respiratorio
Leve	75-100	20-25	>94%	CVF>80% VEF1 >70%
Moderado	41-74	10-19	90-93%	CVF 60-80% VEF1 40-69%
Severa	<40	<9	<89%	CVF <59% VEF1 < 39%

Ver anexos páginas 97 y 98

5.13.-EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

La evolución de la enfermedad es muy variable de acuerdo con su heterogénea presentación clínica; el pronóstico está marcado en especial por el compromiso de la función respiratoria. La edad en que se produce la colonización por *Pseudomona aeruginosa* es un elemento muy importante, ya que el daño del parénquima pulmonar se correlaciona en forma estrecha con los mecanismos inflamatorios desencadenados por la infección. Los pacientes con suficiencia pancreática presentan un mejor pronóstico a largo plazo. En Norteamérica y Europa la sobrevida promedio es superior a los 35 años. En Chile y Latinoamérica es variable pero está dentro de la segunda década de la vida (aproximadamente 12 años).⁶³

⁶³ 2005 *Revista Chilena de Pediatría*

http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S037041062001000400013&script=sci_arttext&tlng=es

IV.- ESQUEMA METODOLÓGICO

La valoración de enfermería se realizó por fuentes:

1. Directas o primarias. De donde se obtuvieron:
 - a) Datos objetivos mediante la exploración física, para valorar el crecimiento me auxilie de tablas de control de peso-talla para la edad en niños de 2-13 años, para valorar el desarrollo hice uso de la prueba de Denver
 - b) Datos subjetivos mediante la entrevista con el formato “Valoración de las necesidades básicas en el preescolar” otorgado por la Escuela Nacional de Enfermería y Obstetricia, UNAM

2. Indirectas o secundarias
 - a) Datos objetivos. Expediente clínico, informes derivados de miembros del equipo de salud, material bibliográfico, información conveniente de expertos y profesionales con conocimientos específicos
 - b) Subjetivos: aportaciones de la familia

Posterior a la recolección de datos se contrastó, comprobó, selecciono y clasifíco. Realmente la recolección de datos es continua mientras persiste la relación con el paciente, no se deja de observar, investigar, cuestionar y consultar datos relativos al paciente, que en algún momento hace replantear el proceso enfermero.

Una vez organizada la información obtenida se realizaron los diagnósticos con el formato PES, problema (P), etiología (E), signos y síntomas (Maryory Gordon). Posteriormente para la elaboración de los objetivos en conjunto con la familia, tratando de modificar o mejorar las condiciones de salud de Aarón, lo que nos llevo a planear las intervenciones de enfermería y aplicación de los cuidados de enfermería

Las intervenciones de enfermería se dirigieron hacia el problema y en otras hacia la etiología, la modificación de estas se realizó evaluando en algunas ocasiones las intervenciones de enfermería y en otras circunstancias el logro del objetivo, haciendo nota de la respuesta del niño así como de la familia. Para concluir el estudio de caso se realizó una evaluación final el día que tuvo cita al servicio de Neumología, además se aprovecho para aclarar dudas y reforzar algunos cuidados en casa

1.-VALORACIÓN GENERAL DE ENFERMERÍA.

Nombre: O. H. D. A.

Edad: Dos años

Sexo: Masculino

Fecha de nacimiento 25 noviembre 2002

Fecha de ingreso 23 noviembre 2004

Fecha de exploración: 29 noviembre 2004

Hora: 8:30Hrs

Diagnóstico médico: Probable Fibrosis quística

A LA EXPLORACIÓN FÍSICA.

- Inspección general. Se observa preescolar con tendencia a la caquexia, hipotrófico, diaforético, con palidez de tegumentos ++, piel reseca con laceración de epidermis en ambos miembros inferiores en porción distal, irritable, apático, adinámico, mirada triste. Se sienta derecho y deambulación erguida
- Cabeza y cuello. Sin protuberancias, cuero cabelludo integro, cabello negro, opaco, delgado, abundante; cejas semipobladas, alineadas; ojos se observan simétricos, conjuntivas normales, pupilas isocóricas, eureflexicos. Mucosa oral hidratada, nariz mucosa nasal con color rosa pálido, con secreción blanca espesa, ambos oídos con reflejos blanquecinos al centro de las membranas, visualización de membranas timpánicas integras sin datos de inflamación. Cuenta con 16 piezas dentales completas, sin caries. Cuello cilíndrico, traquea central, ganglios cervicales anteriores palpables insensibles
- Tórax. Tórax en tonel, glándulas mamarias alineadas, campos pulmonares con estertores gruesos bilaterales transmitidos, de mayor predominio de lado derecho e hipoventilación de ambos lóbulos inferiores
- Corazón. Con frecuencia cardíaca rítmica, acorde a su edad, sin ruidos anormales.
- Abdomen. Se ausculta perístasis 13 ruidos por minuto, a la percusión se escucha ruido timpánico, a la palpación el abdomen es blando sin muestra de dolor, no se palpa hígado, ausencia de masas agregadas
- Genitales. Acorde a su edad, ambos testículos descendidos, con leve eritema que se extiende a región perianal y glúteos. Su madre refiere que ya controlaba esfínter vesical antes de ser hospitalizado
- Sistema musculoesquelético. Normales, con reflejos tendinosos presentes, normales, con movimientos de flexión, extensión, rotación, abducción y aducción presentes. Fuerza muscular 5/5. El calzado no muestra desgaste

DESARROLLO. El desarrollo no esta alterado, es acorde a su edad: pateo la pelota, garabatea, come con cuchara derramando poca comida, combina dos palabras

SOMATOMETRÍA

- Peso. 8,605kg, por debajo de percentila 3 con un déficit del 31% por P-E
- Talla. 81cms, por debajo de percentila 3 con déficit del 8%
- Perímetro cefálico. 48 cms
- Perímetro torácico. 50cms
- Perímetro abdominal. 40cms
- Perímetro braquial. 11.3cms

SIGNOS VITALES

- Presión arterial. 90/60
- Frecuencia cardiaca. 130
- Respiración. 36
- Temperatura. 36.6°C

El 30/Nov/04 con una saturación de oxígeno de 85% con un flujo de oxígeno del 21%, con flujo de oxígeno al 100% saturación de 95%

21/Dic/04 saturación de oxígeno del 92% con flujo de oxígeno del 21%

DATOS DE EXPEDIENTE EXÁMENES DE LABORATORIO Y GABINETE

24/Noviembre/2004

- Análisis químico en heces
Grasa en heces+++
Actividad trípica deficiente

25/Noviembre/2004

- Química sanguínea
Cloro 95mmol/L (NI: 102-112mmol/L)
- Prueba de cloro en sudor

26/Noviembre/2004

- Aspirado nasofaríngeo
Streptococcus aureus
Enterobacter cloacae
- Lavado broncoalveolar:
Pseudomona aeruginosa
Acinetobacter Woffi

29/Noviembre/2004

- Broncoscopio
Hipersecreción, cultivo reporta Pseudomona aeruginosa
- Rayos X tórax

Brasfiel de 18

- Endoscopia
Esofagitis leve

30/Noviembre/2004

- Tomografía de senos paranasales
Pansinusitis secundario a padecimiento de base. Seno esfenoidal y frontal aun no desarrollados
- Tomografía de tórax
Se observan datos de bronquiectasia central y atelectasia laminar en región anterior derecha secundario a enfermedad de base
- Ultrasonografía de abdomen
Sin evidencia de lesión demostrable

01/Diciembre/2004

- Ecocardiograma bidimensional
Presión pulmonar de 47mm/Hg. Hipertensión pulmonar de leve a moderada

02/Diciembre/2004

- Análisis químico en heces
Grasa en heces++++
Actividad trípica normal

22/Diciembre/2004

- Análisis químico en heces
Grasa en heces normal
Actividad triptica normal

2.- JERARQUIZACIÓN DE NECESIDADES

Necesidad	Relac. Entre Durac. Y/ grado	Causa de la dificultad			La dif. Interac C/Nec.		Fortalezas y de del paciente y s
	Depen	F.F.	F.C	F.V	Si	No	
1. Seguridad	Dtm/5	FF			Si		F. Desarrollo a de su familia D. Depende de
2. Respirar normalmente	Dpr/5	FF	*FC /6		Si		F. Disposición c D. Poca cooper
3. Comer y beber adecuadamente	Dpr/5	FF	*FC /5		Si		F. Familia integ D. Edad c económicos niv
4. Eliminar por todas las vías corporales	Dpr/5	FF	*FC /6		Si		F. Acudir a asis oportuna, sin da
5. Mantener la higiene corporal y la integridad de la piel	Dtm/5	FF	*FC /4		Si		F. Madre practi D. Edad de Aar
6. Evitar los peligros ambientales y evitar lesionar a otras personas	Dtm/5	FF	*FC /4	FV	Si		F. Disposición c hijo
7. Déficit de conocimientos en relación a la historia natural de la enfermedad, el tratamiento médico y de enfermería	Dtm/6	FF	*FC		Si		F. La integraci disposición de alternativas par su hijo D. Aarón depe su madre

*La dificultad de orden de conocimientos es por el paciente debido a su nivel cognitivo acorde con su edad, por lo que se aplica a la madre que es la cuidadora primaria

Dependencia temporal (Dtm), Dependencia permanente (Dpr) Falta de fuerza (FF), Falta de conocimiento (FC), Falta de voluntad (FV)

3.-PLAN DE INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA

DIAGNÓSTICO I.- Alteración de la necesidad de seguridad relacionada con estar separado de sus seres queridos manifestado por mantenerse indiferente, falta de contacto visual, en momentos con mirada triste, callado sin responder a preguntas sencillas (preferencia de alimentos al señalárselos), irritable al trato, se le observa tenso al acudir a estudios de diagnóstico

OBJETIVO A CORTO PLAZO. Aarón permitirá que se le cuide, disminuyendo su irritabilidad

OBJETIVO A MEDIANO PLAZO. Aarón se adaptará al medio hospitalario, confiara en el personal que lo rodea

INTERACCIÓN CON OTRAS NECESIDADES

NECESIDAD	PROBLEMA O MANIFESTACIÓN
Respirar normalmente	La ansiedad, temor y cólera aumentan la frecuencia y amplitud respiratoria
Comer y beber	La ansiedad puede influir en el consumo de los alimentos
Evitar los peligros ambientales y evitar lesionar a otras personas	Puede no percibir los riesgos por sus estado emocional, Irritable, inquieto al aplicar fisioterapia pulmonar y aspiración de secreciones
Comunicarse con los demás expresando emociones, temores u opiniones	Comunicación ineficaz a nivel intelectual por su corta edad, y afectivo relacionado con la separación de su familia, estar en un medio desconocido, falta de confianza en el personal
Participar en actividades recreativas	Su indiferencia, tal vez miedo, no permite integrarse a juegos
Aprender a descubrir o satisfacer la curiosidad que conduce a un desarrollo normal y a usar los recursos disponibles	No hay interacción con el medio en el que se encuentra, la propia enfermedad lo mantiene adinámico. Inseguridad y miedo a lo desconocido

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA	FUNDAMENTACIÓN	EVALUACIÓN
1. Presentarse con la familia y el paciente, saludando amistosamente, demostrando interés por el niño e incluirlo en la conversación.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cuando se inicia un trato o personal entre paciente, la familia y la enfermera tienen lugar a una serie de acontecimientos entre ellos, el surgimiento de sentimientos, necesidades, estados de duelo y ansiedad, de todo lo cual la enfermera debe estar atento a establecer técnicas de comunicación cifradas en la empatía 	El objetivo a corto plazo se logra, a modo que permitía que me acercara a el, sólo se mostraba molesto en los primeros

<p>2. Dar tanto al niño como a los familiares un trato humano, personalizado, cordial, con tendencias a tranquilizar, aminorar o eliminar la carga de ansiedad que traen unos y otros</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Establecer una relación afectiva y de empatía, permite identificar los motivos de ansiedad en el paciente y sus familiares, más aun lograr entenderlos, hacerle saber que los comprende, participando analítica y activamente en el proceso de atención para aminorar la ansiedad, todo lo cual favorecerá ganar su confianza y establecer una relación humana, cálida. 	<p>primeros minutos en que se retiraba su familia.</p>
<p>3. Dirigirse por su nombre hacia el niño, conociendo como le agrada que le llamen</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El pilar para el éxito en la atención del niño es, sin duda, la relación afectiva favorable entre éste y el personal que lo asiste en el proceso de preservar o recuperar su salud 	<p>El objetivo a largo plazo lo logro al paso de semana y media,</p>
<p>4. Crear durante la conversación un ambiente de tranquilidad, respeto, confianza y colaboración</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La relación afectiva se ve influida por la percepción que tiene el niño de la enfermera en su contexto sociocultural (Escobar, 2001. Pág. 425) 	<p>mostrando facies de alegría, sonrisa social, interactuando con el personal. La madre refiere que volvió a ser su hijo sociable y</p>
<p>5. Informarle a Aarón sobre la necesidad de realizarle los estudios o procedimientos con palabras acorde a su etapa de crecimiento y desarrollo</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Mediante su personal estilo de comunicación verbal y no verbal, la enfermera establecerá un ambiente de confianza, respeto y colaboración, lo que hace necesario que haya una congruencia entre su pensamiento y conducta manifiesta. Si se quiere inspirar tranquilidad, la expresión facial debe corresponder (Escobar, 2001. Pág. 426) 	<p>alegre como siempre lo ha sido.</p>
<p>6. Poner atención a la comunicación verbal y no verbal que exprese Aarón</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La propuesta fundamental para una relación afectiva satisfactoria entre el niño y la enfermera se cifra en el reconocimiento del niño como un ser humano con todo su potencial y capacidad de expresarlo o a través de relaciones enmarcadas por el respeto y la libertad (Escobar, 2001. Pág. 428) 	<p>Disfruta jugar con la pelota que le trajo su papá y garabatear con la pluma de cuatro colores</p>

<p>7. Permitir a la madre que acompañe a su hijo hasta donde sea posible a los estudios de diagnóstico</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La cercanía emocional con quien le rodea permite confiarle la ansiedad, miedo ▪ El preescolar a los 2 años dependen de sus padres y reaccionan fuertemente a la separación 	
<p>8. Contar con objetos que despierten el interés del preescolar, tales como juguetes, libros para pintar y colorear</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El placer originado por el juego es una fuente de gratificación; es también una fuente de catarsis que reduce la tensión física y proporciona al niño recursos para sobreponerse a las experiencias traumáticas 	
<p>9. Pedir a la madre traiga uno de los juguetes favoritos de Aarón, apegándose a las políticas del hospital</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El juego desempeña en el niño el papel que el trabajo significa para el adulto: aquel que hace que se sienta satisfecho consigo mismo por sus logros, renumeración económica, satisfacción y posición social 	
<p>10. Programar un tiempo y acompañar a Aarón a la sala de juego, donde no se le moleste, ni interrumpa</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La libertad hace que el niño disfrute plenamente del juego al producir una intensa sensación de placer 	
<p>11. Dejar jugar al niño jugar a su libre albedrío, a lo que el quiera, en la forma que el quiera, con quien quiera y utilizando los juguetes como considere conveniente.</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El placer originado por el juego es una fuente de gratificación; es también una fuente de catarsis que reduce la tensión física y proporciona al niño recursos para sobreponerse a las experiencias traumáticas ▪ Cuando los niños juegan tiene que haber personas responsables cerca, pero ello no significa que deban intervenir en el juego. 	

12. Vigilar que los objetos de juego sean seguros así como el lugar	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La hospitalización provoca en el niño un choque emocional que puede bloquear la recepción de los estímulos ambientales, ya que al encontrarse sumido en sus sentimientos internos no percibe lo que sucede a su alrededor. Así el juego disminuye el trauma ocasionado por la hospitalización y con ello se obtiene una mejor adaptación y una evolución más favorable (Escobar, 2001. Pág. 438) ▪ A los 2 años el niño trata de ser autosuficiente y no mide el peligro, siendo frecuente los accidentes (Escobar, 2001. Pág. 441) 	
13. Integrar a la madre en el cuidado del niño	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El que la madre participe en el cuidado, disminuye la angustia de Aarón 	

DIAGNÓSTICO II.- Alteración de la necesidad de oxigenación relacionado con acumulo de secreciones en campos pulmonares manifestado por estertores gruesos, leves tiros intercostales, tos productiva, fluido nasal de secreción blanca espesa constante y en períodos breves secreción amarilla espesa en escasa cantidad, el día 30/nov/04 con una saturación de oxígeno del 85% con un Fi O₂ del 21%

OBJETIVO A CORTO PLAZO. Aarón conseguirá y mantendrá la máxima función respiratoria dentro de sus posibilidades, despejando las secreciones de las vías aéreas

OBJETIVO A LARGO PLAZO. Aarón egresara a la brevedad posible saturando por arriba del 90%

Interacción entre el problema de obstrucción y la no satisfacción de otras necesidades

NECESIDAD	PROBLEMA O MANIFESTACIÓN
Evitar peligros	Las secreciones lo hacen vulnerable a interrumpir la realización de la fisioterapia. Posibles reacciones a la administración de medicamentos
Evacuar los desechos corporales	Diaforesis en horarios de mayor calor, el acúmulo de secreciones en los campos pulmonares
Beber y comer	Riesgo de regurgitar la comida por exceso de secreciones, ingesta de alimentos deficiente por dificultad para tragar
Dormir y descansar	Interrupción del dormir por accesos de tos
Mantener la temperatura del cuerpo dentro de	Se encuentra pegado a los ventanales, justificado por el frío

un margen adecuado seleccionando la ropa y modificando las condiciones ambientales	que incrementa la temperatura corporal, dia
Estar limpio y aseado	Fluido nasal de secreción amarilla, tapones fosas nasales
Moverse y mantener una postura adecuada	Riesgo de adquirir malformación de columna adopta al toser
Recrearse	Adinamia por el proceso infeccioso y la dis de alimentos

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA	FUNDAMENTACIÓN
1. Establecer una relación terapéutica con el paciente y dar explicaciones apropiadas para su nivel de comprensión	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Un evento extraño produce angustia, “EL momento” cuando haya una estabilidad física y psíquica del paciente de su familia ▪ Es importante conocer el grado de desarrollo para en base ello saber como comunicarse con el niño
2. Valorar datos de dificultad respiratoria, cianosis central, taquipnea.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Los datos de dificultad respiratoria guardan relación con duración y gravedad del padecimiento ▪ En neuropatías, se busca cianosis central por observaci del color de la lengua y labios, que es indicativo de tensión de oxígeno en la sangre (Brunner, Pág. 418)
3. Administrar oxígeno por puntas nasales o mascarilla por razón necesaria	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El oxígeno corrige la hipoxemia. Si tiene retención crón de CO₂, la hipoxia es su estímulo para respirar y puede suprimirse con el oxígeno en demasía y llevarlo a la muerte. En estos pacientes se precisan índices bajos de oxígeno, 2 L/min. (Brunner, Pág. 492) (Marlow, 1990, pág. 241)
4. Monitorización de signos vitales y saturación de oxígeno, de acuerdo a las condiciones del paciente	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La cianosis aparece al tener más de 5 gramos hemoglobina no oxigenada, o cuando el paciente satura p abajo del 80% (Brunner, Pág. 418) ▪ La alta concentración de oxígeno puede produ constricción de los vasos sanguíneos cerebrales q conducen a daño cerebral.
5. Limpiar la nariz con pañuelo desechable, aplicar solución salina y aspirar secreciones si es necesario	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Favorece el desprendimiento y deslizamiento secreciones para conseguir que las sean lo menos dens posibles
6. Investigar sobre posibles alergia alimentarias o a medicamentos	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El antecedente de alergias, ayudan para dar el tratamiento vigilar de forma más estrecha las posibles reacciones

<p>7. Colaborar en la ministración de terapia en aerosol: broncodilatador y antiinflamatorio, según indicaciones médicas</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La aerosolterapia que utiliza la nebulización a partir de un compresor constituye el único modo de inhalación capaz de preparar la limpieza bronquial del niño (Chaure, 2000. Pág. 426, 143) ▪ El antibiótico en aerosol debe ministrarse posterior a permeabilización de vía aérea para asegurar su efectividad
<p>8. Enjuagar la boca posterior al tratamiento en aerosolterapia</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Enjuagarse la boca, para evitar su absorción sistémica
<p>9. Ministración de antibióticos de acuerdo a indicación médica y vigilar estrechamente durante los primeros 15 minutos la aparición de signos de reacción alérgica</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En algunos fármacos, la diferencia entre las dosis terapéuticas y los niveles tóxicos son mínimos. La detección temprana de reacciones secundarias da oportunidad a intervenir oportunamente (B. Raffensperger, 2000. Pág. 915)
<p>10. Disminuir la ansiedad previo a los procedimientos, permitir que la madre participe en ellos, dejar al niño que exprese sus sentimientos y aceptar que llore</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La madre a lado del niño causa un efecto de seguridad ▪ La actitud que tome la enfermera ante las reacciones del niño, él asimilara si se le acepta o rechaza. Otorgar un pequeño premio tras pasar el mal trago, puede hacer que el niño archive rápidamente la experiencia
<p>11. Aplicar fisioterapia pulmonar: drenaje postural y percusión sobre tórax con un paño delgado evitando percutir directamente sobre la piel, y en columna vertebral, previo a ingesta de alimentos y posterior a micronebulizaciones</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Se limpia la vía aérea si se aplica fisioterapia posterior a terapia en aerosol que ayuda a disminuir la viscosidad y por tanto la evacuación facilitada con el drenaje postural ▪ Basados en la anatomía del árbol bronquial y la fuerza de gravedad. Cada lóbulo pulmonar requiere una posición de drenaje propia, la percusión favorece el desprendimiento de secreciones
<p>12. Mantener vías aéreas permeables aspirando secreciones utilizando los principios de asepsia, 10 minutos después de haber aplicado fisioterapia pulmonar</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La ventilación mejora al aspirar las secreciones de las vías aéreas ▪ Es necesario mantener las vías aéreas libres de secreciones para que no exista obstrucción al paso del aire y no haya peligro de atelectasias e infecciones secundarias

13. Controlar las constantes vitales mientras dura el procedimiento de fisioterapia pulmonar y a la aspiración de secreciones	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Estos cambios darán pauta para desarrollar con cautela intervenciones de enfermería
14. Evaluar función respiratoria antes y después de cada sesión de fisioterapia respiratoria y aspiración de secreciones así como la auscultación pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La auscultación pulmonar constituye la única referencia objetiva directa de los efectos de la fisioterapia respiratoria sobre el terreno (Postiaux, 2000. Pág. 143)
15. Evaluar y registrar en hoja de enfermería las características de secreciones aspiradas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Las anormales características del moco, especialmente viscoso y espeso, hacen que en las vías aéreas además de tapones de moco, se infecten con agentes patógenos. Las infecciones más frecuentes, como hemos dicho anteriormente son: Pseudomonas y Staphilococo
16. Asegurar un aporte de líquidos suficiente	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La hidratación adecuada diluye el moco y puede ser expectorante eficaz
17. Alentar al niño a toser para expulsar las flemas, o tragarlas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El toser es fundamental para despejar las vías aéreas minimizando el riesgo de infecciones por acumulo de secreciones
18. Registro de reacciones del paciente a los cambios posturales o procedimientos	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Estos cambios darán pauta para desarrollar con cautela intervenciones de enfermería
19. Cambios posturales cada 3 horas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El cambio frecuente de posición evita la acumulación de secreciones en los pulmones ▪ Considerar que la posición supina aumenta el trabajo respiratorio ya que el individuo debe contrarrestar la resistencia de la cama (Riopelle, 1997. Pág. 10)
20. Corregir posturas adoptadas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La posición cómoda permite reposar (Brunner, pág. 477) ▪ Los hábitos de postura se adquieren desde niño, una postura inadecuada puede llevar a malformación musculoesquelética ▪ Una buena alineación corporal y una posición adecuada favorecen la expansión torácica (Riopelle, 1997. Pág. 10)

DIAGNÓSTICO III.- Desnutrición relacionado con déficit de enzimas pancreáticas, antecedente de no tolerancia a vía oral (ERGE) manifestado tendencia a la caquexia, hipotrofia, palidez de tegumentos, con un peso de 8.605 Kg. y talla. 81 cms por debajo de percentila 3, una ingesta de dieta del 60-70%

OBJETIVO. Aarón lograra incrementar peso durante su estancia hospitalaria

INTERACCIÓN CON OTRAS NECESIDADES

NECESIDAD	PROBLEMA O MANIFESTACIÓN
Respirar	Recuperación lenta de infección pulmonar
Eliminar	Evacuaciones abundantes, pastosas, amarillas, con esteatorrea, fétidas
Recrearse	Adinamia
Comunicación	Comunicación ineficaz a nivel intelectual

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA	FUNDAMENTACIÓN	EVALUACIÓN
1. Investigar sobre gustos y hábitos alimenticios	<ul style="list-style-type: none"> El estado nutricional representa uno de los pilares fundamentales del tratamiento, una ingestión calórica inadecuada condiciona un empeoramiento de la enfermedad pulmonar, una disminución de las defensas inmunológicas y una evolución adversa, motivo por el cual es importante el historial sobre preferencias y hábitos alimenticios para elaborar una dieta que asegure una mayor aceptación 	<p>Come de todo, pero le agrada más el pollo</p> <p>Su ingesta de la dieta incrementó a un 90-100% en una semana</p> <p>No presenta regurgitaciones</p>

<p>2. Toma de peso diario en ayuno</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El peso es un indicador antropométrico que ayuda a evaluar el estado nutricional 	<p>o vómitos durante su estancia hospitalaria</p>
<p>3. Toma de perímetro abdominal preprandial y posprandial por turno</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El perímetro abdominal es un parámetro sensible sobre cambios gastrointestinales. Un abdomen distendido puede indicar intolerancia a la dieta 	<p>Para el 10 de diciembre pesaba 9.400 Kg. Pero al presentar un cuadro</p>
<p>4. Cerciorarse de que la dieta sea la indicada y vigilar tolerancia de vía oral</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Las dietas hipercalóricas o ricas en carbohidratos tienen el riesgo de aumentar la producción de CO₂ aumentando el estímulo respiratorio y la disnea 	<p>diarreico viral perdió 525 gramos en tres días. Aarón egreso pesando 9.500 Kg.</p>
<p>5. Indicar posición en fowler o sentado a la ingesta de alimentos</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Una posición sentada o de pie facilita la contracción del diafragma permitiendo de esta forma la expansión pulmonar durante la inspiración 	
<p>6. Informarle a la madre sobre los valores nutritivos de los alimentos de la dieta de Aarón y la importancia que motive a su hijo a consumir la mayor parte de dieta de acuerdo a su tolerancia</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La desnutrición se acompaña de disfunción de los músculos respiratorios y aumento de la mortalidad por lo cual se considera que la intervención nutricional es importante aunque con frecuencia tiene poco éxito ▪ La verdura, tan recomendable por su elevado contenido en fibra vitaminas y minerales, así obtendrás fibra con más calorías. 	

<p>7. Ministran los gránulos de enzimas pancreáticas según indicación médica</p> <ul style="list-style-type: none"> • Esconder los gránulos entre la comida suave, para que las trague y evitar el rechazo en lo que se adapta a consumirlas • Ministran multivitamínicos según indicación médica 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La dieta del paciente con fibrosis quística debe ser hipercalórica e hiperproteica, rica en grasa, con aporte normal de hidratos de carbono y con aporte de suplementos pancreáticos y de vitaminas liposolubles cuando exista insuficiencia pancreática ▪ Los niños aprenden a tragar las capsulas alrededor de los 5 años ▪ 	
<p>8. Almacenamiento de los medicamentos fuera del alcance del paciente</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Colocar los productos potencialmente tóxicos, incluidos los fármacos y los productos de limpieza fuera del alcance de los niños previene las intoxicaciones 	
<p>9. Ofrecer las colaciones e ingesta de tomas de leche a la hora indicada con sus respectivas enzimas pancreáticas</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El propósito durante la exacerbación pulmonar es la provisión de las calorías adecuadas para ayudar a mantener la inmunocompetencia, promover el crecimiento y desarrollo óptimo y prevenir las deficiencias específicas 	<p>Para el 3 de diciembre ya aceptaba la dieta en un 80-90%. El 6 de diciembre acepto el 100% de la dieta.</p>
<p>10. Asegurar un aporte suficiente de agua</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Los requerimientos de líquidos diarios de mantenimiento en los lactantes menores de 10 Kg. es de 100 ml/kg/día 	<p>No presento datos de sangrado</p>
<p>11. No interrumpir al paciente durante la ingesta de alimentos</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En situación de crisis modifica el apetito, por lo que hay que programar cualquier intervención fuera de los horarios de comida 	<p>Disminuyo la esteatorrea de ++++ a ++, por cuantificación química el resultado fue normal</p>
<p>12. Registrar el consumo de alimentos</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ No consumir la dieta completa disminuye el rendimiento en el juego 	

13. Evaluar y registrar características 14. de evacuaciones	<ul style="list-style-type: none"> Las características de las evacuaciones aportan datos sobre la efectividad del tratamiento: se espera que disminuya la esteatorrea al consumo adecuado de las enzimas pancreáticas 	
15. Toma de labstix en evacuaciones	<ul style="list-style-type: none"> Tiras reactivas comerciales son útiles en la búsqueda de sangre microscópica, que pudiese indicar déficit de vitamina K 	
16. Toma de muestra para medición cuantitativa de grasa fecal	<ul style="list-style-type: none"> Es importante monitorizar de forma cuantitativa la grasa en heces para evaluar cambios en el tratamiento de acuerdo a resultados 	

DIAGNÓSTICO IV.- Riesgo de desequilibrio hidroelectrolítico relacionado con pérdidas incrementadas de cloro y sodio por sudoración, así como febrículas 37.5°C, esporádicas

OBJETIVO. Prevenir y detectar de forma oportuna datos de desequilibrio hidroelectrolítico

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA	FUNDAMENTACIÓN	EVALUACIÓN
1. Vigilar estado de alerta, signos de hipocloremia, hipopotasemia, hiponatremia	<ul style="list-style-type: none"> La hiponatremia produce síntomas como: confusión, anorexia, diarrea, convulsiones. La hipopotasemia acompaña a la alcalosis metabólica. Los síntomas típicos son debilidad muscular, confusión e íleo paralítico (Baily Raffensperger, 2000. Pág. 466) 	El peso y balance hídrico sin alteraciones.
2. Valorar el estado general de hidratación	<ul style="list-style-type: none"> La disminución de la turgencia cutánea, sequedad de piel y mucosas edema, son algunos signos de desajuste en el balance hídrico 	Se mantiene sin datos de deshidratación, signos vitales estables

<p>3. Monitorizar signos vitales de acuerdo a las condiciones hemodinámicas del paciente</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La deshidratación origina hemoconcentración y una alteración de la volemia que da lugar a determinados hallazgos en la exploración del sistema cardiovascular: hipotensión, disminución de llenado venoso, disminución de la presión y aumento de la frecuencia del pulso (Baily Raffensperger, 2000. Pág. 10057) 	<p>estables.</p>
<p>4. Toma de peso diario en ayuno</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En el tratamiento de la deshidratación, el indicador físico más importante es el cambio de peso corporal 	
<p>5. Administración de líquidos parenterales de acuerdo a indicación médica y vigilar la permeabilidad</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En los niños se recambia diariamente hasta la mitad del líquido extracelular. Por lo tanto, cualquier trastorno del equilibrio hídrico puede producir situaciones graves, siendo muy importante el adecuado cálculo y control de la fluidoterapia (Baily Raffensperger, 2000. Pág. 466) 	
<p>6. Administrar electrolitos parenterales o enterales de acuerdo a indicación médica</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Las glándulas sudoríparas también se ven afectadas en la F.Q. La cantidad de sal (sodio y cloro) y potasio en el sudor es anormalmente alta. En épocas de calor puede causar deshidratación hiponatémica y alcalosis hipocloremica grave, que requieren intervención inmediata 	<p>La densidad urinaria se mantuvo en parámetros normales 1012, por exámenes de laboratorio el cloro se mantuvo en 109 mEq/L dentro de rangos normales</p>
<p>7. Asegurar un aporte suficiente de agua</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Los requerimientos de líquidos diarios de mantenimiento en los lactantes menores de 10 Kg. es de 100 ml/kg/día, pero las demandas incrementan en ciertas condiciones de salud ▪ 	

8. Realizar balance de líquidos por turno	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La cuantificación de ingresos y egresos son parámetros sensibles de equilibrio hídrico, así como el peso 	
9. Vigilar frecuencia de diuresis así como la densidad específica y pH de la orina	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La diuresis de un lactante oscila entre 17-25 ml/h, y la de un niño mayor, entre 20-40 ml/h ▪ La gravedad específica de la orina aumentará en la deshidratación debido a que el riñón, en un intento de conservar la sal y el agua, producirá pequeñas cantidades de orina concentrada. El pH de la orina indicara la acidez o la alcalinidad de la misma (Baily R, 2000. Pág. 467) 	
10. Control de temperatura por medios físicos	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La febrícula o hipertermia incrementa las pérdidas insensibles 	
11. Evaluar resultados de laboratorio	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hipocloremia inferior a 95 mEq/L ▪ Hipopotasemia inferior a 3.4 mEq/L ▪ Hiponatremia inferior a 135 mEq/L 	

DIAGNÓSTICO V.- Riesgo de alteración de tegumentos relacionado a prácticas de baño e higiene bucal deficiente

OBJETIVO. La madre de Aarón aprenderá de forma correcta de la realización del baño y fomentará a su hijo las prácticas de higiene general y bucal, manteniendo la integridad de la piel

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA	FUNDAMENTACIÓN	EVALUACIÓN
1. Cambio de pañal oportuno	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La humedad favorece la maceración de la piel 	La madre refiere que retrocedió en el

<p>2. Dar a conocer a la madre la importancia de retomar el aprendizaje de control de esfínteres en casa, aprovechando su capacidad de imitación</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En el niño el control de esfínteres se adquiere entre los 2-3 años cuando la mielinización llega a nivel de la inervación anal (Riopelle, 1997. Pág. 20) ▪ La ansiedad y las emociones fuertes pueden modificar la frecuencia, la cantidad y calidad de eliminación de orina y heces 	<p>control de esfínteres durante la hospitalización, ya que en casa había iniciado el control de esfínteres</p>
<p>3. Baño de esponja diario, enseñando a la madre como realizarlo</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El baño incrementa la irrigación tisular y da sensación de bienestar 	<p>La madre aprendió a realizar el baño del niño aplicando los principios de asepsia</p>
<p>4. Vigilar que la temperatura del agua sea la adecuada para el baño</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cerciorarse de la temperatura del agua antes de bañar al niño evitara accidentes (quemaduras) 	
<p>5. Lubricación de piel</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La integridad de la piel es la primera barrera de infección 	
<p>6. Exploración de la cavidad oral en busca de posibles lesiones, y observar la formación dental</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Se considerará anormal la falta de erupción de la primera pieza a los 15 meses y la erupción de dientes malformados. Asimismo, se considerará anormal la falta de alguna pieza (20 en total) a los 30 meses. 	
<p>7. Prevención de la caries enseñando el uso adecuado de la técnica de cepillado a la madre para que posteriormente ayude a su hijo a cepillarse</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ A esta edad (2 años) se aconsejará ya el cepillado después de cada comida y de forma especial antes de acostarse. ▪ Alguno de los padres repasará el cepillado limpiando cuidadosamente los restos de comida, para que el cepillado sea eficaz (Escobar, 2001. Pág. 409) 	<p>Aarón prefirió que su madre le realizará el cepillado dental, pero la madre comenta que en casa Aarón imita a la familia en el cepillado</p>

8. Motivar a Aarón a cepillarse los dientes sin pasta	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Para adquirir el hábito de cepillado es ideal usarlo sin pasta dental y al usarla esta debe ser semejante a un guisante, debido a la posible ingestión por la inmadurez del reflejo de deglución a estas edades. 	dental La madre quedo convencida que es importante el retiro del biberón, lo
9. Motivar a la madre a retirar el uso de biberón	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Los hidratos de carbono que contiene la leche son cariogénicos, implican un riesgo para la caries si el preescolar duerme con biberón, debido a su capacidad de favorecer el crecimiento de ciertas bacterias (sobre todo Streptococcus mutans) y subsiguiente formación de ácidos. 	hará cuando su hijo este en casa
10. Información a los padres sobre alimentos cariogénicos.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Los azúcares complejos como los almidones y otras sustancias presentes en las legumbres y los cereales son menos cariogénicos, sobre todo en estado no refinado ▪ Los azúcares con textura pegajosa o blanda son más cariogénicos que los líquidos o duros ▪ Es más importante la frecuencia de las tomas que la cantidad total ingerida 	

DIAGNÓSTICO VI.- Riesgo de exacerbación de la enfermedad relacionado con desnutrición y tiempo de estancia hospitalaria

OBJETIVO. Prevenir nuevos focos infecciosos tomando medidas de precaución universal por todo el personal médico y paramédico en su tratamiento

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA	FUNDAMENTACIÓN	EVALUACIÓN
1. Lavado de brazos y manos al inicio y termino del turno, así como haciendo uso de las medidas universales en el cuidado a Aarón	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Los microorganismos pueden estar en los antebrazos, muñecas y manos, con la fricción se desalojan ▪ Con las medidas universales se rompe la cadena de transmisión de microorganismos 	Durante la atención brindada por una semana
2. Lavado de manos previo y posterior a la realización de los procedimientos	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El hecho de no practicar el lavado de manos es sin duda la principal fuente de propagación de infección por cualquier microorganismo 	Aarón no presento alguna otra infección agregada
3. Realizar los procedimientos que así lo requieran con técnica estéril	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El manejo adecuado de los procedimientos con técnica estéril disminuye la propagación de microorganismos 	
4. Monitorización de signos vitales	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Los signos vitales son parámetros que nos indican el estado general del paciente 	
5. Vigila datos de infección local o sistémica	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Para evitar la propagación de infecciones ante una sospecha de infección es necesario aislar al paciente de acuerdo a las normas del hospital 	
6. Mantener sitios de pérdida de integridad de piel limpios y vigilar datos de infección	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Los microorganismos pueden alojarse en las zonas rugosas y agrietadas de la piel 	
7. Manejo de líneas venosas respetando principios de asepsia	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Si la técnica de la colocación de la vía endovenosa es poco aséptica, pueden producirse infecciones debidas a la entrada de gérmenes de la piel 	

8. Administración y ministración de antibióticos indicados con técnica aséptica en el horario correcto	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Los antibióticos pueden ejercer tanto un efecto bacteriostático como bactericida (o una combinación de ambos) 	
9. Lavar y cambiar el agua del borboteador cada 24 horas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La humedad favorece la reproducción de microorganismos ▪ Las prácticas de asepsia y antisepsia permiten disminuir el número de microorganismos y su diseminación 	
10. Limpiar y desinfectar el equipo con el que se cuida a Aarón si así se requiere	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El uso de material limpio y estéril reduce la transmisión de microorganismos 	

DIAGNÓSTICO VII.- Déficit de conocimiento de la madre relacionado con la etiología, fisiopatología y evolución de la enfermedad manifestado por expresión verbal de desconocer como cuidar de su hijo y el para que o como funciona el tratamiento médico y los cuidados de enfermería que se dará a su hijo

OBJETIVO A CORTO PLAZO. La familia conocerá la importancia y repercusión que tendrá el aplicar el tratamiento médico y los cuidados específicos de enfermería en casa

OBJETIVO A MEDIANO Y LARGO PLAZO. La madre adquirirá el conocimiento necesario para tener la suficiente confianza y habilidad en el cuidado a su hijo en casa; mediante información gradual, evitando el uso de tecnicismos y aprovechando todas las ocasiones propicias para reforzar el aprendizaje

INTERVENCIONES	FUNDAMENTACIÓN	EVALUACIÓN
----------------	----------------	------------

DE ENFERMERÍA		
<p>1. Escuchar y responder a los interrogantes de los padres sobre los problemas y tratamiento que recibe el niño, en forma abierta y realista: explicando de acuerdo a su nivel de educación sobre la fisiopatología de la enfermedad</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Como es una enfermedad crónica es importante el trabajo de un equipo multidisciplinario y sin olvidar la importancia que tienen los padres en el cuidado es imprescindible pero, es en la infancia donde se hace más patente. Un resultado favorable, dependerá de un tratamiento único y personalizado, implicando a los padres explicando el porque de los cuidados 	<p>La familia quieren mucho a sus hijos, la atención a Aarón ha sido oportuna en todos los acontecimientos</p> <p>La madre estaba en una fase de negación, tenía la esperanza que fuera un error la enfermedad de su hijo, durante la interacción con los estudios realizados a su hijo y la explicación de estos, la madre termino aceptando la enfermedad de su hijo</p>
<p>2. Preparar psicológicamente a los padres y apoyarlos para el autocuidado del niño.</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Escuchar de forma atenta puede hacer sentir a la persona que no esta sola, disminuye la angustia al compartir ideas. La educación del paciente y su familia mejoran la calidad de vida del paciente al restaurar su capacidad de adaptación y de manejo del estrés y las urgencias médicas, aprender el uso apropiado de los medicamentos y del oxígeno 	<p>Al inicio la madre dudo en los cuidados planeados para su hijo, pero al conocer el porque y para que aceptó las intervenciones de enfermería y se mantuvo dispuesta a aprender como cuidar a su hijo, además inicio a investigar por su cuenta sobre la enfermedad y las dudas que llegó a tener se consultaron con el personal médico, para aclararlas</p>
<p>3. <u>Concienciar al paciente y a la familia</u> de la importancia de la <u>colaboración</u> en el tratamiento y que se hagan responsables de la puesta en práctica de las pautas establecidas</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El tratamiento que recibe es esencialmente paliativo pero puede ayudar a mejorar el pronóstico de vida y mejorar la calidad y cantidad de la misma. para lo cual se requiere de disciplina en este caso del paciente y familia. La educación sobre el tratamiento médico y los cuidados de enfermería, completan la rehabilitación integral si los padres se integran de manera activa y constante en los cuidados, repercutiendo en la mejora de calidad de vida del paciente 	<p>Al inicio la madre dudo en los cuidados planeados para su hijo, pero al conocer el porque y para que aceptó las intervenciones de enfermería y se mantuvo dispuesta a aprender como cuidar a su hijo, además inicio a investigar por su cuenta sobre la enfermedad y las dudas que llegó a tener se consultaron con el personal médico, para aclararlas</p>

<p>4. Señalar la importancia de la administración de oxígeno indicado como parte del tratamiento</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La terapéutica con oxígeno mejora la calidad de vida y previene la progresión de la hipertensión pulmonar y cor pulmonale 	<p>Aprendió padre y madre a realizar la fisioterapia pulmonar, pero quien se comprometió a aplicar los cuidados en casa fue la madre de Aarón</p>
<p>5. Instruir a la madre sobre el uso de los micronebulizadores</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La principal causa de una inadecuada técnica en el manejo de la terapia inhalada, es la mala instrucción al paciente". Por eso es tan importante que el personal de enfermería conozca el empleo de este tratamiento y pueda explicar su uso de forma clara y concisa a los pacientes. Se considera determinante la correcta y minuciosa educación respecto al empleo por primera vez de estos tratamientos. 	

<p>6. Enseñanza a la madre en la aplicación de fisioterapia pulmonar,</p> <ul style="list-style-type: none"> • Drenaje postural: dejando a Aarón en diversas posiciones que faciliten la eliminación de las secreciones desde las ramificaciones segmentarias a las lobulares y de estas a bronquios principales y tráquea, antes del consumo de los alimentos y posterior a micronebulizaciones • Se enseña a la madre a realizar la percusión con las palmas de las manos huecas y las muñecas relajadas, realizando golpes secos, rítmicos y suaves, de la parte pulmonar basal hacia la zona bronquial. No debe percutir sobre la zona renal, columna vertebral o regiones con 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La fisioterapia pulmonar es el segundo pilar del tratamiento. Dado que existe una absoluta unanimidad en su aplicación intensiva durante las exacerbaciones, con un mínimo de 3 a 4 sesiones diarias. Percusión (clapping): El «clapping» se usa para facilitar que se desprendan las secreciones bronquiales. 	
---	--	--

<p>7. Importante que motive a su hijo a toser para expectorar las secreciones</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El toser deshacerse de las secreciones y por lo tanto mantener despejadas las vías aéreas 	<p>Aarón no aprendió a toser, se tragaba las secreciones</p>
<p>8. Realizar ejercicios respiratorios como el soplar con popote dentro de un frasco de plástico con agua</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El agua sirve como resistencia al aire expelido, lo que ayuda a fortalecer los músculos respiratorio 	
<p>9. Enseñarle a identificar signos de alarma de dificultad respiratoria, para acudir de forma inmediata con el médico</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Una detección oportuna de los signos de alarma permitirá una atención temprana 	<p>La madre esta muy pendiente de las vacunas de su hijo, y algunas de estas ya están aplicadas</p>
<p>10. Dar a conocer la importancia de la aplicación de vacunas antihaemophilus influenzae y antineumocócica</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La vacunación antigripal anual está indicada en los niños mayores de 6 meses que padecen enfermedades respiratorias crónicas: asma moderada-grave, fibrosis quística, broncodisplasia y otras bronconeumopatías crónicas ▪ La Vacuna antihaemophilus influenzae tipo b. Son indicaciones establecidas: la inmunodeficiencia y la patología pulmonar crónica grave (fibrosis quística, broncodisplasia) en niños entre 2 meses y 5 años 	<p>Planea inscribir a su hijo en un curso de natación</p>

<p>11.Indicación de <u>actividad deportiva</u> donde el niño se mueva, use los brazos y respire profundamente (fútbol, voleibol, natación y correr)</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Al realizar ejercicio con regularidad, el niño respirará profundamente aumentando la ventilación y función pulmonar, le ayudará a toser y deshacerse del esputo, además genera confianza, autoestima y le ayuda a relacionarse con los demás. Los juegos y el deporte son medio de integración social. La natación favorece la alineación de columna vertebral. Además el ejercicio físico estimula el apetito 	
--	--	--

<p>12. Describir susceptibilidad del niño a las infecciones respiratorias y la necesidad de tratarlas precozmente: explicando la importancia para ello de saneamiento del ambiente para disminuir los riesgos: sacudir con un lienzo húmedo, cambio de ropa de cama frecuente, evitar que el niño se exponga al humo de cigarro, quema de madera, fábricas, polen de plantas y pelos de animales así como muñecos de peluche. Ventilar su habitación</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Existen numerosos factores ambientales capaces de provocar exacerbaciones pulmonares. La familia y el propio niño deben aprender a establecer medidas de protección para prevenir las exacerbaciones pulmonares 	<p>Se hizo una lista de las dudas respecto a nutrición para preguntar al nutriólogo, las cuales se aclararon satisfactoriamente</p> <p>Adquirirá algunos medicamentos mediante otra institución de salud, de tal modo que disminuirán un poco los gastos</p>
---	---	--

<p>13. Enseñar a dosificar las enzimas pancreáticas: cuantificando y separando las capsulas de acuerdo a cantidad indicada en cada comida y colación; en frasco diferente con la cantidad exacta de gránulos membretando el frasco así como el uso de otros medicamentos, aporte de vitaminas, cloruro de sodio, etc.</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Educación nutricional: Es un aspecto fundamental en el cuidado de estos pacientes. Es necesario instruir sobre cómo conseguir una alimentación diaria adecuada, con el oportuno suplemento de fermentos pancreáticos y vitaminas 	
<p>14. Reforzar indicaciones de nutrición. Informarle a la madre sobre la importancia y trascendencia que tiene el seguir las indicaciones del nutriólogo sobre cantidad de comida, tipo de alimentos y horario</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La nutrición es un aspecto decisivo en el tratamiento. El propósito es la provisión de las calorías adecuadas para ayudar a mantener la inmunocompetencia, promover el crecimiento y desarrollo óptimo y prevenir las deficiencias específicas 	

<p>15. Ingerir abundantes líquidos y no dejar de tomar el cloruro de sodio, sobre todo cuando hace ejercicio y en época de calor</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En épocas de calor puede causar deshidratación hiponatémica y alcalosis hipocloremica grave, que requieren intervención inmediata 	
<p>16. Identificar en conjunto con la familia los recursos humanos y económicos para aprovecharlos en el tratamiento de su hijo</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Un componente importante de este acercamiento incluye la participación del paciente-familia en el gravamen, información que comparte, toma de decisión, planeamiento del cuidado, entrega del cuidado, y confirmación 	
<p>17. Motivar a los padres a no abandonar el tratamiento y preguntar ante cualquier duda</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Algunos padres no creen en el diagnóstico e interrumpen el tratamiento. Su cumplimiento va relacionado con la calidad de vida por eso es tan importante saber cómo y cuándo se debe administrar, el tratamiento al enfermo 	

PLAN DE ALTA

La presente información sobre fibrosis quística se dio a la familia con esquemas sobre lo que ocurría a nivel pulmonar y pancreático; cuando la familia acepto que se realizara el estudio de caso, con el consentimiento informado firmado

Toda educación de rehabilitación pulmonar debe incluir medidas que se han demostrado aumentan la supervivencia como son la suspensión del consumo de cigarrillo de familiares cercanos al paciente, o evitar su exposición, la fisioterapia pulmonar, el suplemento de enzimas pancreáticas, la administración de oxígeno a largo plazo y un excelente manejo farmacológico. Debe satisfacer las necesidades y expectativas de la madre en este caso y continuarse en forma permanente porque sus beneficios se pueden perder al suspenderlo

¿QUÉ ES LA FIBROSIS QUÍSTICA? Es una enfermedad que esta presente desde el nacimiento y es necesario conocerla para saber como cuidar al niño, porque a veces da un poco de lata

¿PORQUÉ SE DA? Por que el gen (o sea la información que heredan los padres a los hijos están en los genes) y el gen que produce esta enfermedad se encuentra en la mitad de los óvulos de la madre y en la mitad de los espermatozoides del padre

Por lo tanto si usted se embarazara cuatro veces

1. Un hijo padecerá la enfermedad
2. Dos hijos sólo serán portadores de la enfermedad (es decir sólo portan el gen como el caso de ustedes, papas)
3. Y el otro hijo será sano

Por lo que la combinación del óvulo y el espermatozoide son al azar, no hay forma de predecir o controlar que genes heredaran sus hijos

¿CÓMO ES LA FIBROSIS QUÍSTICA? Cambia de una persona a otra, por esto algunos médicos no la reconocen

Pero en la mayoría de las personas afecta a los pulmones, intestinos y el sudor, dañando así la respiración y la nutrición. Lo que hace la enfermedad es provocar una mala función de unas glándulas que se llaman exocrinas

¿QUE OCASIONA LA ENFERMEDAD EN LOS PULMONES? El trabajo de las glándulas exocrinas es producir una secreción delgada, resbaladiza, pero cuando se tiene esta enfermedad, producen una secreción espesa y pegajosa que no se desliza fácilmente por los pulmones, sino que se queda pegada y obstruye

algunos conductos que sirven para respirar; y esto es lo que ocasiona que la respiración sea difícil

Por eso el niño necesita toser muchas veces y cuando tose se siente mucho mejor. No se preocupe que la gente lo mire toser, con la tos no se puede contagiar la enfermedad. Con la tos lo que hace el niño es sacar las secreciones que están tapando los conductos del pulmón, por igual no se preocupe si no las escupe el tragárselas no le hace daño, cuando su hijo este más grande aprenderá a escupirlas

Además de toser existen otras formas de mejorar la respiración como son:

- Tomar los medicamentos que el médico le indique
- Realizar ejercicios respiratorios como el soplar con popote dentro de un frasco de plástico con agua
- Si el médico le indico micronebulizaciones, estas deben de darse antes de la fisioterapia pulmonar
- La fisioterapia pulmonar debe darse antes de tomar alimentos. Se debe realizar dos sesiones diarias de fisioterapia respiratoria al día; cuando el paciente presenta aumento de la tos y de las secreciones, es aconsejable realizar más fisioterapia al día, hasta lograr la mejoría. Siga los siguientes pasos
 1. Con el niño sentado dar golpecitos en la espalda, el pecho y las costillas por debajo de la axila, de arriba hacia abajo
 2. Después acostar al niño boca arriba con los pies y cadera un poquito en alto y dar golpecitos en el pecho, de las costillas hacia los hombros
 3. Después acostado de lado sobre su hombro derecho, dar palmadas de la cintura hacia la axila del lado izquierdo y repetir de igual forma del otro lado, colocando al niño sobre el hombro izquierdo y dar los golpecitos del lado derecho
 4. Después acostado boca abajo, dar golpecitos en la espalda, de la cintura hacia la espalda
 5. Dejarlo cerca de unos 10 minutos en esta posición, para lograr que las secreciones se deslicen y el niño pueda escupirlas

Otra molestia que ocasiona la enfermedad es que fácilmente los niños se enfermen de catarro, por lo que en épocas de frío quizá convenga quedarse en casa, si es necesario salir abrigue bien a su hijo

- Si algún amiguito o familiar tiene gripe, lo mejor será que en unos días dejen de ver al niño, o si es papá, mamá o el hermanito el enfermo, pueden usar cubrebocas y procurar lo menos posible estar en contacto con el niño.
- Es importante que el niño haga ejercicio físico, que se divierta, que juegue con sus amigos
- Evitar contacto con sustancias que provoquen irritación de la mucosa respiratoria: tabaco, alcohol, humos, polvos, vapores, animales, polen de flores

- Ventilar la habitación
- Lavado frecuente de ropa de cama (cada 8 días)
- Ingerir abundantes líquidos
- Administrar la Vacuna antihemophilus influenzae tipo b y antineumococica
- Control de medicación y sistemas de inhaladores.
- Tratamiento de Antibioticoterapia en el Hospital o en el domicilio

PROBABLES CAUSAS QUE PUEDEN OCASIONAR REINFECCIÓN (EXACERBACIÓN) PULMONAR

CAUSAS	PROBLEMA
Infección bacteriana: Bronquitis, Neumonía	Aumento de la tos, de la expectoración (volumen y purulencia) y dificultad para respirar. Escalofrío, fiebre.
Infección viral	Presentación en cambios de estación y si presenta síntomas de cuadro gripal algún miembro de la familia
Inhalación de tóxicos	Humo de cigarrillo, contaminación ambiental, gases o sustancias irritantes: esmog, vapores de fábricas
Exposición a alergenos	Exposición reciente a alergenos: polvo, polen de flores, pelo de animales, muñecos de peluche
Modificaciones de secreciones	Disminución de la humedad ambiente, en épocas de calor, administración inadecuada de oxígeno (sin humidificar), la disminución en ingesta de agua

En general se entiende que la fisioterapia respiratoria es necesaria para liberar a los pulmones de secreciones

También es importante prevenir defectos posturales que todos adquirimos, y en especial los pacientes con fibrosis quística debido a la posición que se adopta al toser. Se podría ayudar con masajes, que deben ayudarnos a aliviar las molestias causadas por contracturas musculares y rigidez articular resultante, o bien que practique natación. Así como corregir su postura cada vez que se le observe que no es la adecuada (caminar o sentarse derecho)

¿QUÉ OCASIONA LA ENFERMEDAD EN LOS INTESTINOS? Algo muy parecido a lo que produce en los pulmones. Hay unos conductos que producen unos jugos

que se llaman enzimas digestivas que sirven para que se absorban los nutrientes de los alimentos, que al niño le sirven para crecer, correr, saltar, jugar...etc.

Pero con esta enfermedad los conductos se tapan por secreciones espesas y pegajosas, provocando que las enzimas no pasen al intestino y por lo tanto el cuerpo se queda sin recibir las energías.

Pero no se preocupe porque hay medicamentos especiales que sustituyen a las enzimas, que permiten así a los intestinos absorber los nutrientes que el niño come.

Por eso es muy importante que el niño siempre tome las enzimas, como se las haya indicado el médico, y que coma a sus horas

- Los enzimas deberán tomarse antes de las comidas o durante las mismas.
- Los enzimas no deberán tomarse después de las comidas.
- Los enzimas no deberán masticarse, abra la cápsula y haga que su hijo trague los gránulos, con jugo o alimentos que no requieran de masticar (gelatina, papillas, flan, licuado,)
- Deberá alentar a su hijo para que aprenda a tragarse la cápsula de enzimas entera desde una edad temprana. Esto podrá empezar cuando el niño tenga 4 o 5 años de edad. Podría introducir el tragar como un juego en el que se anima al niño a tragarse un grano de arroz cocido (o un guisante o lenteja) con su bebida favorita. Más adelante podrá usar otra cosa del tamaño de una alubia cocida.
- No haga del tragar todo un acontecimiento, ya que el niño pensará que se trata de algo muy difícil. Deberá felicitarlo cuando trague una cápsula por primera vez. Si su hijo traga naturalmente, no se atragantará con la cápsula.
- Nunca dé alimentos a su hijo, (excepto fruta, zumos de fruta y agua), sin antes darle los enzimas. Si se le olvida darle las enzimas con una comida, colación o leche no se digerirán los alimentos y el cuerpo no los absorberá
- Es muy importante seguir las indicaciones de la nutrióloga sobre la cantidad de comida, tipo de alimentos y horario
 1. Alimentos ricos en proteínas y grasas, tales como: leche, ternera, pollo, pescado, huevos y queso.
 2. Alimentos ricos en fibra
 3. Alimentos con muchas calorías, tales como: papas, frijoles, lentejas, calabaza, pasta, arroz, judías, pan y leche. Cualquier tipo de leche es buena, siempre y cuando se haya hervido o sea pasteurizada.
 4. No está prohibido ningún alimento, y su hijo puede comer de todo, incluyendo mantequilla y alimentos secos.
 5. Evitar darle dulces entre comidas o en lugar de las mismas

¿QUÉ PASA CON EL SUDOR? Cuando el niño suda porque hace mucho calor o porque ha hecho ejercicio, ese sudor es mucho más salado que el del resto de los

demás niños, o sea que a través del sudor se esta perdiendo sal, por ello a veces tendrá que comer con más sal la comida o bien consumirlo en forma líquida (cloruro de sodio) entre las comidas, como el médico lo haya señalado

QUE NO DEBE OLVIDAR SOBRE LA FIBROSIS QUÍSTICA

1. La enfermedad desordena la respiración y la digestión de los alimentos y por eso aunque el niño coma bien, quizá sea más delgado que los niños de su edad
2. Para mantener la enfermedad a raya y poder hacer una vida normal, ir a la escuela, jugar, estudiar, es muy importante que se acuerde de tomar siempre las medicinas, porque sino la enfermedad se aprovechará de este olvido y hará de las suyas en la salud del niño
3. Es importante que tosa siempre que tenga ganas porque eso ayudará a respirar mejor, y que se abrigue muy bien en épocas de frío para evitar las gripas
4. Es importante que el niño se divierta, que haga una vida normal participando en todas las actividades que el pueda
5. Cuando lo bañe, evite las corrientes de aire cerrando ventanas o puertas.

CUIDADOS DEL MICRONEBULIZADOR

Recordar que siempre deben lavarse las manos: la persona que prepara la nebulización y el paciente. La clave es limpiar la ampolla nebulizadora y el compresor en un espacio limpio, previo lavado de las manos, siguiendo estos simples pasos después de cada nebulización:

- Lavarse nuevamente las manos, hervir por dos minutos abundante agua y dejar enfriar.
- Desconectar la ampolla nebulizadora de la manguera y desarmarla, limpiar con agua jabonosa y cepillo chico, enjuagar las distintas partes de la ampolla nebulizadora con agua hervida tibia o fría.
- Coloque las partes de la ampolla en un pañuelo limpio y cúbrala con otro para su secado y protección del polvo.
- Coloque las partes de la ampolla seca en un recipiente con tapadera (de uso exclusivo) hasta la siguiente nebulización

DOS VECES A LA SEMANA DESINFECTE EL MICRONEBULIZADOR

1. Después de la nebulización, realizar los pasos 1 y 2 del punto anterior,
2. Preparar en un recipiente con tapa, que será de uso exclusivo para la ampolla nebulizadora, ácido acético (1 medida de vinagre de alcohol por 3 medidas de agua hervida tibia o fría)
3. Introducir la ampolla nebulizadora y dejar reposar por 30 minutos
4. Lavarse nuevamente las manos, retirar y enjuagar la ampolla con agua hervida
5. Colocar sobre un pañuelo, cubrirla con otro y dejar secar muy bien,
6. Colocar la ampolla nebulizadora limpia en el recipiente habitual.

RECORDAR:

- El pañuelo ha de ser de tela sintética y es necesario que este limpio y planchado antes de usarlo para lo mencionado anteriormente
- Usar siempre el mismo recipiente para el ácido acético, cuando no lo utilice téngalo guardado en un lugar limpio y antes de colocar la ampolla en la solución mencionada, lávelo.
- Checar el filtro del compresor y reemplazarlo cuando haya cambiado de color. Tener en cuenta que en los lugares donde existe mayor polvo o tierra, se deberá cambiar el filtro con mayor frecuencia.
- Dos veces al mes, realizar la limpieza externa del compresor, utilizando paños limpios y productos de limpieza suaves.
- Cuando no se utiliza el compresor, cubrirlo con una pieza de tela de algodón (nunca con nylon) que será lavada con frecuencia.
- La ampolla nebulizadora debe ser reemplazada cada seis meses a un año, ya que su uso permanente produce deterioro de las partes, agrandando el orificio del dispersor (que es lo que produce el tamaño de la gota), haciendo que influya en la calidad de la nebulización.
- Durante la nebulización, siempre el paciente debe estar despierto y sentado derecho con la espalda apoyada y la vista al frente, después de nebulizar enjuagar la cara y la boca.
- La respiración debe ser en forma lenta y profunda
Pacientes menores de 4 años nebulizar con mascarilla, mayores de 4 años y adultos, utilizar boquilla
- La solución fisiológica debe ser estéril, de ampolla de vidrio de 5 cc

SIGNOS DE ALARMA

Se enseñó a identificar datos de dificultad respiratoria: taquipnea, tiros intercostales, aleteo nasal, retracción xifoidea, quejido, coloración cianótica

1. Fatiga persistente o progresiva (respira más rápido)
2. Coloración morada de boca, dedos de manos o pies
3. Palpa o escucha ruidos en pulmones
4. Observa que se hundan sus costillas
5. Observa evacuaciones más grasosas de lo habitual, son más frecuentes, voluminosas y fétidas
6. Presenta vómitos o no desea comer

Deberá también recordar que si su hijo se siente bien en la actualidad, es gracias al tratamiento y los cuidados recibidos. No deberá interrumpir nunca la fisioterapia ni la toma de enzimas, aún cuando el niño parezca estar muy bien.

No se olvide que ellos también necesitan su cariño y atención. Al ir creciendo su hijo deberá alentarle para que sea independiente y se haga responsable de su propio tratamiento. Esto deberá hacerse gradualmente, y la responsabilidad de

dicho tratamiento nunca deberá recaer completamente sobre su hijo, puesto que éste no será capaz de realizar el tratamiento por sí mismo, especialmente durante la infancia.

A los 18 o 19 años, su hijo será más independiente, pero no es realista esperar que un niño o adolescente se comporte con toda la responsabilidad de un adulto. La transferencia gradual de la responsabilidad con respecto al tratamiento deberá supervisarse cuidadosamente. Es mejor alentar a su hijo a aceptar dicha responsabilidad en lugar de imponérsela. Así, al compartir la responsabilidad con su hijo, podrá asegurarse de que todos los tratamientos se realicen correctamente.

MEDICAMENTOS CON LOS QUE EGRESA EL PACIENTE

- Multivitamínicos:
Aderogyl 1ml v.o. c/24 hrs
Strestab $\frac{1}{2}$ tableta v.o. c/ 24hrs
Vitamina E. 100 U.I. v.o. c/ 24hr

- Medicamentos en micronebulización:
Antibiótico: Gentamicina 40mg MNB c/12hrs
Antiinflamatorio no esteroideo: Seretide 2 disparos c/12hrs

- Otros medicamentos:
Cloruro de sodio al 17.7% 3 ml v.o c/12hrs
Ranitidina jarabe 1.5 ml v.o c/12 horas
Ácido acetil salicílico 25mg v.o. c/24horas

- Oxígeno 1-2 litros por minuto por 16 horas

FECHA DE PRÓXIMAS CITAS:

Neumología, 25/enero/2005
Cardiología, 15/Febrero/2005
Genética, 29/abril/2005

EVALUACIÓN FINAL

25/Enero/2005

Aproveche la cita al servicio de Neumología para realizar una evaluación final, donde me fue grato el corroborar que el tiempo que se dio para enseñar a la madre en el cuidado del niño en casa funciono.

Observe a Aarón activo, con recuperación de peso, con facies de alegría, a la exploración pulmonar se auscultaron campos pulmonares limpios, con saturación del 93 % con un flujo de oxígeno al 21%, sin datos de dificultad respiratoria. El peso fue de 10.660 Kg ubicándose en la porcentila 3 con una talla de 84 cms, en la porcentila 25

NOTA.

El día 29/Abril/2005 tuvo cita en el servicio de Genética quien informa a padres el resultado de Tamiz. Hermano sano, no se encontraron mutaciones estudiadas en el Instituto Nacional de Pediatría (I.N.P.). Se sigue manejando como enfermedad autosómica recesiva, con una recurrencia del 25% en futuro embarazo, aunque los padres no desean más hijos.

V.- CONCLUSIONES

El trabajo me permitió establecer una relación terapéutica con la familia, en especial con el cuidador primario que en este caso es la madre y sobre todo con Aarón.

Considero primero que es relevante el ganar la confianza no sólo de la familia sino del paciente por que es por quien se cuidara durante todo el curso de su hospitalización, lo que implica cierta angustia para el niño al estar en un lugar desconocido: esta fuera de su medio y separado de su familia, sin dejar a un lado el hecho de que estará sometido a constantes o diversos procedimientos y por distinto personal médico. Además si consideramos la etapa de crecimiento y desarrollo del paciente, que es básico para saber como dar el trato al pequeño y aun más importante dar el trato como ser humano que es: único e irrepetible.

Dio buen resultado la cercanía amistosa, empática y sincera hacía Aarón, al iniciar jugando para la realización de algunos estudios de gabinete; que fue mi primera cercanía, y para las intervenciones de enfermería explicando como le ayudarían a sentirse mejor e invitándolo por supuesto a jugar. Termine aceptando y cooperando en las intervenciones de enfermería, recuperando su alegría y sociabilidad que lo caracteriza (comentario de la madre).

Fue una experiencia agradable, donde pude identificar que la familia necesitaba de confiar no sólo con quien compartir sus dudas y emociones sino que le confirmará o hiciera sentir que los estudios, tratamiento médico y de enfermería eran el correcto y que no dañaría o retrasaría la evolución favorable de su hijo. Normalmente y lamentablemente son niños no diagnosticados oportunamente, por lo que están los padres angustiados “si estaré haciendo lo correcto”, ya que han consultado varios facultativos y su hijo se ha sometido a múltiples tratamientos por recurrentes procesos infecciosos respiratorios. Pues bien fue trabajar con la familia tratando de explicar de una forma sencilla lo que implicaba tener la enfermedad de fibrosis quística y con ello el por qué los cuidados de enfermería, por lo que mediante la aplicación del proceso enfermero con la base filosófica de Virginia Henderson me permitió demostrar a la familia que sabía lo que hacia, y sobre todo con ello ganar la confianza como ya había comentado anteriormente.

Como podrán notar el fenotipo de Fibrosis quística en Aarón fue afección pulmonar e insuficiencia pancreática, durante la estancia en el hospital vi otro niño con fibrosis quística y consulte un trabajo de estudio de caso que presento una compañera en el año 2001, ambos con afección pulmonar, por lo que puedo concluir coincide la afección pulmonar en estos tres casos. Lo anterior puede ayudar a retomar que el patrón de respuesta es una afección pulmonar, aunque no hay que olvidar que existen cerca de 1000 mutaciones y que el fenotipo es de acuerdo a la consecuencia que estas tienen sobre la proteína,

pero que teniendo conocimiento de ello el personal de enfermería especializado en Enfermería Infantil tiene un amplio campo de intervención como lo demuestro con este estudio de caso.

VI.-SUGERENCIAS

Para lo anterior sugiero se realice un estudio de investigación retrospectivo y descriptivo de los cuidados que el personal de enfermería a aplicado a niños que han sido diagnosticados con dicha afección.

Además sugiero que se concientice al personal de enfermería sobre: la importancia de la higiene bronquial en estos pacientes, de los cuidados específicos y de la educación a la familia, hubo varios detalles que en algún momento parecían que me detendrían al aplicar los cuidados de enfermería porque el personal de enfermería le falta el conocimiento sobre los cuidados específicos a este paciente, sugiero y espero que las compañeras especialistas en Enfermería Infantil que laboran en este instituto tengan mayor facilidad y éxito para compartir los conocimientos

Por último sugiero que la especialista en Enfermería Infantil realiza un seguimiento por consulta externa, aprovechando la cita al servicio de Neumología o Nutrición, para reforzar los cuidados en casa, resolver dudas o problemas que tengan en relación al cuidado del niño.

VII. - BIBLIOGRAFÍA

Ellen Baily Raffensperger, Mary Lloyd Zusy, Lynn Claire Marchesseault, Jean D. Nelson

Manual de la enfermería
Edit. Océano / Centrum
Barcelona. España 2000

L.S Brunner-D.S. Suddart
Enfermería medico quirúrgica
6ª Edición
Vol. 1
Edit. Mc Graw Hill Interamericana
México 1989

Cruzada Nacional por la Calidad
Código de ética para las Enfermeras y Enfermeros en México
México 2000

Gordón Marjorin
Diagnóstico enfermero Proceso y aplicación
3ª Edición
Edit. Mosby/Doyma libros
España, 1996
Pp. 457

Isabel Chaure López, Ma. Inajeros García
Enfermería pediátrica
Edit. Masson
Barcelona, 2001
Pp. 561

Emilio Escobar Picasso, Enrique Espinosa Fuerte, Mario N. Moreira Ríos
El niño Sano
Edit. JGH Editores de México
México 2001
Pp. 859

Guisar Vázquez Jesús
Genética Clínica Diagnóstico y manejo de enfermedades hereditarias
Edición 2º
Edit. Manual Moderno
México 1994.
Pp. 830

Hernández Conesa, J., Esteban Albert, M.
Fundamentos de la Enfermería. Teoría y Método
Edit. Mc Graw Hill Interamericana
Madrid, España 1999
Pp. 152

L. Klathleen Mahan, Sylvia Escote-Stump
Nutrición y Dietoterapia de Krause
Edición 9º
Edit. Mc Graw Hill Interamericana
México 1998
Pp. 1207

López Encuentra Angel/Martín Escribano Pedro
Neumología en Atención Primaria
Edit. Libros Princeps Biblioteca Aula Médica
España 1999
Pp. 564

Luckmann Joan, Ma. R.N.
Cuidados de Enfermería
Volumen I
Edit. Mc Graw Hill Interamericana
México 2000

María Teresa Luís Rodrigo, Carmen Fdez Ferrín, María Victoria Navarro
Gómez De la Teoría a la Práctica "El pensamiento de Virginia Henderson en el
siglo XXI"
Edit. Masson
Barcelona, España 2000.

Mark Feldman, M.D. / Bruce F. Scharschmidt, M.P. / Marvin H. Sleisenger,
M.D. Enfermedades gastrointestinales y hepáticas
Tomo I
Edición 6º
Edit. Médica Panamericana
Madrid, España 2000
pp. 1120

Marriner Ann
El proceso de Atención de Enfermería un enfoque científico
Edit. Manual Moderno
México, D.F. 1983

Martínez y Martínez, Roberto
Pediatria La salud del niño y del adolescente
Tercera edición
Edit. JGH, Editores de México
México 1995
pp. 1461

Marriner Tomey Ann, Raile Alligood Martha
Modelos y Teorías en Enfermería
Edición 4^o
Edit. Harcourt
Madrid, España 1999
Pp. 555

Pagana Gaul Jocelyn / Kathkleen Pagana Dense / Noel Pagana Theresa
Guía de pruebas diagnósticas y de laboratorio
Edición 5^o
Edit. Harcourt
Mosby, España 2001
Pp. 984

Postiaux Jean Paupe
Fisioterapia respiratoria en el niño
Edit. Mc Graw Hill Interamericana
Madrid, España 2000
Pp. 322

Phaneuf Margot
Cuidados de enfermería "El proceso de atención de enfermería"
Edit. Mc Graw Hill Interamericana de España
Madrid, España 1993
Pp. 227

Phaneuf Margot
La planificación de los cuidados enfermeros
Edit. Mc Graw Hill Interamericana
México 1999
Pp. 284

Lise Riopelle, Louise Grondin, Margot Phaneuf
Cuidados de Enfermería
Edit. Mc Graw Hill Interamericana
España 1997

Yura, H, Walsh M.B
El Proceso de Enfermería Valoración, Planificación, Implementación y
Evaluación Edit. Alhambra
España 1982
Pp. 222

Silver, Kemp, Bruin y Fulginiti
Manual de pediatría
Edición 13
Edit. Manual moderno
México 1994

Donna L. Wong, Lucille F. Whaley
Manual clínico de Enfermería pediátrica
Edit. Masson Salvat Enfermería
España 1993

INFORMACIÓN OBTENIDA POR INTERNET

http://www.abcdietas.com/articulos/dietoterapia/dieta_engordar.html#5
<http://aeped.es/protocolos/gastroentero/10.pdf>
<http://www.baptisthealth.net/greystone/content.jsp?pageid=P06026>
<http://www.cirpedal.com.ar/hipert.htm>
http://db.separ.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/separ/separ2003.pkg_areas.muestradoc?p_id_menu=195
<http://www.efisioterapia.net/articulos/leer152.php>
<http://www.encolombia.com/medicina/neumologia/neumo12400con-manejo.htm>
<http://www.fibrosis.org/paises/hispano/quees.htm> © Federación Española contra la Fibrosis Quística
http://www.findarticles.com/p/articles/mi_gGENH/ai_2699003147
<http://groups.msn.com/facultaddemedicina/gatroentpeditricai.msnw>
<http://www.hosprract.com/issues/2001/01/moss.htm>
<http://images.google.com.mx/imgres?imgurl>
<http://med.unne.edu.ar/revista/revista138/fibroqp.htm>
<http://www.med.kuleuren.ac-be/cme/cf/leafet%20spanish.pdf>
<http://www.med.utah.edu/healthinfo/spanish/respiratory/cystic.htm>
<http://www.monografias.com/trabajos11/fibroqui/fibroqui.shtml>
http://www.nacersano.org/centro/9259_9971.asp
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?CMD=Text&DB=pubmed>
http://www.neumosurenfermeria.org/AAA/almeria/textos/e_s_fibrosis.htm
http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S037041062001000400013&script=sci_artext&tlng=es
<http://www.terra.es/personal/avesbi/Articles/FISIOTERAPIA%20RESPIRATORIA.html>

HEMEROGRAFÍA

Archivos de Bronconeumología

“Nuevas perspectivas en el tratamiento de la fibrosis quística”

Vol. 33 No 4, 1997

Archivos de Bronconeumología

Fibrosis quística en el adulto”

Vol. 33 No 1: 1-3, 1997

Archivos de Bronconeumología

“Importancia de la creación de unidades de fibrosis quística de adultos”

Vol. 33 No 5, 1997

Archivos de Bronconeumología

“Antibioticoterapia inhalada

Vol. 33 No1:41-48, 1997

Rev. Fac. Med. UNAM

“Estudio molecular de la fibrosis quística en México”

Vol. 36 No 1 enero-marzo, 1993

Rev. Hum Genet

” Espectro de mutaciones regulador de la conductancia transmembrana de Fibrosis Quística (CFTR) en pacientes mexicanos con fibrosis quística: identificación de cinco nuevas mutaciones (W1098C, 846delT, P750L, 4160insGGGG y 297-1G→A)”

106: 360-365, 2000

Acta Pediátrica de México

“Fibrosis quística en niños mexicanos”

Vol. 11 No 3 julio-septiembre 1990

Acta pediátrica de México 2000.

“Microbiología del lavado bronquial en niños con fibrosis quística”

Vol. 21 No 5

Acta pediátrica de México 2001.

“Identificación de Pseudomonas aeruginosa en pacientes pediátricos con fibrosis quística. Cultivo de expectoración vs lavado broncoalveolar”

Vol. 22 No 6

Desarrollo científico de la enfermera

“Fisioterapia pulmonar en el paciente encamado”

Vol. 1 No 4

Cárdenas Sánchez Patricia Adriana
Postrado Enfermería Infantil Estudio de caso
“Cuidados a un lactante con dependencia de la necesidad de nutrición”
2002

Herrera Ramírez Deyanira M.
Postgrado Enfermería Infantil Estudio de caso
“Preescolar femenino con alteración del patrón respiratorio relacionado con la
presencia de secreciones viscosas”
2001

VIII.-ANEXOS

ENTREVISTA

I. Antecedentes familiares.

Problemas de salud de padres, hermanos, tíos y abuelo: Abuela materna hipertensa, abuela paterna con diabetes mellitus

Características de la vivienda: Viven en casa de los abuelos maternos, en la planta baja

Tipo de construcción: Ladrillo y concreto

Descripción de la vivienda: Cuenta con 2 recámaras, un baño, cocina-comedor y un patio

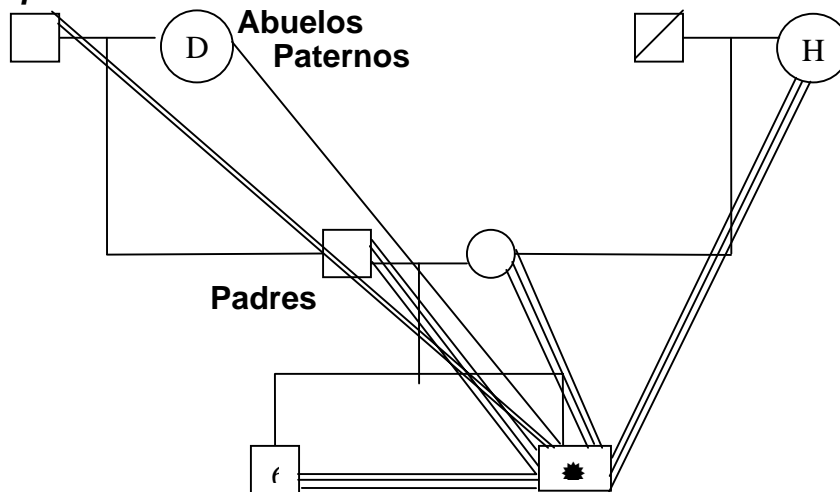
Servicios intra domiciliarios: Cuenta con todos los servicios públicos

Disposición de excretas: Si

Ingresos económicos de la familia: 1,700

Medios de transporte de la localidad: Pecera

Mapa familiar



□ Hombre O Mujer

*Paciente índice

H.- Hipertensión

D.-Diabetes mellitas

□.-Finado

Relaciones fuerte≡

Relación regular =

Relación débil —

RELACIONES AFECTIVAS DE LA FAMILIA NUCLEAR

NOMBRE	EDAD	SEXO	ESCOLA RIDAD	RELAC. AFECTIVA	PARENT ESCO	ENFERMED ADES
Julio Orozco	64	Masc.	Primaria	Regular	Abuelo terno	Ignora
Ángela Gómez	63	Fem.	Primaria	Débil	Abuela paterna	Diabetes
Margarita Zamora	61	Fem.	Primaria	Fuerte	Abuela materna	Hipertensión arterial

Fabiola Orozco	40	Fem.	Secundaria	Estrés	Tía paterna	Ninguna
Margarita Hdz. Z.	32	Fem.	Enfermera	Fuerte	Tía materna	Ninguna
Víctor J. Solís	2 a. 4/12	Masc.		Fuerte	Primo materno	Ninguna
Julio Orozco G.	36	Masc.	Secundaria	Fuerte	Padre	Ninguna
Carmina Hdz. Z.	34	Fem.	Secundaria	Fuerte	Madre	Ninguna
Armando	6	Masc.	Primaria	Fuerte	Hermano	Ninguna

II. Valoración de las necesidades básicas del niño:

1.-Alimentación

Peso: 8.605 Kg por debajo de percentila 3

Talla: 81 Cms por debajo de percentila 3

Perímetro cefálico 48 en percentila 3

Perímetro torácico 50

Perímetro abdominal 40

Perímetro braquial 11.3 Cms

El niño es alimentado con leche materna Hasta los 4 meses.

Biberón Si desde que nació hasta la fecha

Tipo de leche Progestimil desde los 4 meses, a partir del año y antes de hospitalizarse alfare

Con que frecuencia 4 al día, uno en cada comida y uno antes de dormir

Cantidad 250 ml

Horario 9, 14, 19, 21

Tipo de alimentos.

En pure A los 6 meses

Picados A los 8 meses

Otros. Integrada a la alimentación familiar desde el año, con colaciones de fruta, cereal, galletas o gelatina y ensure

¿Come solo? Si

¿Cuáles son los horarios de comida? A las 9 el almuerzo, a las 14 la comida y a las 19 horas la cena

¿Cuáles son los alimentos y bebidas preferidas? El pollo, patas de pollo y sopa de pasta

Los alimentos y bebidas que le disgustan son: Papaya y sandia

Tiene dieta especial: Si, de 1200 calorías en quintos desde los 8 meses de edad

Horario de colación A las 11 y 17 hrs

Tiene alergias alimentarias: Si, a las proteínas de la leche

Cuáles son el estado y cantidad de las piezas dentarias: Cuenta con 8 piezas en maxilar inferior y 8 piezas en maxilar superior, en buenas condiciones

Menciona la cantidad de alimentos que acostumbras en un día:

Cantidad de alimento	Desayuno	Comida	cena
Cereales	Frecuente	No	No
Frutas	Ocasionalmente	Frecuente	No
Vegetales	No	Rara vez	No
Carne	No	4 veces a la semana	No
Lácteos	Diario	Diario	Diario

Cual es la cantidad de agua que consume al día: 3 a 4 vasos de agua al día

¿A que edad le salieron los dientes? A los 6 meses

2.-Eliminación

Evacuaciones Evacua 3-4 veces al día

Orina Varias veces al día

En el pañal Si, ya en entrenamiento de control de esfínteres

Características de heces Son evacuaciones amarillas, pastosas, fétidas.

Características de genitales Normales

Sudoración Desde recién nacido

3.- Oxigenación

Signos vitales

Presión arterial 90/60

Frecuencia cardiaca: 130 por minuto, regular

Respiración: 36, regular, profunda, con ligeros tiros intercostales

Temperatura 36.6°C

Ruidos respiratorios: Estertores gruesos bilaterales. Tos productiva

Coloración de la piel: Pálida

Integridad Laceración de epidermis en ambos miembros pélvicos en porción distal

Fuma alguien en tu casa: No

Diaforesis Si

4.-Reposo-Sueño

Horas de sueño: 10 horas

¿Qué costumbres tiene antes de dormir? Tomar un biberón de leche

¿A qué hora se duerme? 9 de la noche

¿Despierta por la noche? No

A qué hora se levanta: A las 7 y media de la mañana

Tiene pesadillas: No

Duerme siesta Si 2 horas de 14-16Hrs

Valoración neurológica Es activo, con buena respuesta a estímulos, movimientos simétricos, respuesta pupilar normal

5.-Vestido

Condiciones de la ropa de vestir Ropa limpia, acorde a la edad y para la época del año

Higiene Regular

Costumbres en el cambio de ropa Se cambia diario
Tiene ropa necesaria para la hospitalización Si
Se viste sólo No

6.-Temperatura

El niño es sensible a los cambios de temperatura Si, al frío
Cuando es más sensible En invierno
¿Cuándo tienes fiebre como te la controlan? No ha presentado fiebre

7.-Movimiento y Postura

A que edad fijó la mirada A los 2 meses
Siguió objetos con la mirada No recuerdo
Se sentó A los 8 meses
Se paro A los 11 meses
Camino Al año y un mes
Salta alternando los pies No me he percatado
Salto con un pie Si
Camina con las puntas de los pies No
Camina con los talones No
Sube escaleras Si, sube y baja escaleras
Que postura adopta el niño al sentarse Derecha
Al caminar Derecha
Al dormir Decúbito lateral derecha

8.-Comunicación

¿A que edad balbuceo? A los 9 meses
¿A que edad dijo sus primeras palabras? Al año
Con quien juega Con su primo Víctor Javier y hermano
Quien habla con el niño Todos, papá, abuela, hermano y primo
Como considera que es su niño Alegre, sociable
Que hace el niño para consolarse Nada
Que hace usted para consolarla Nada, lo dejo que haga su berrinche
¿Cuánto tiempo tiene en el domicilio actual? Desde que me case
Cuántos hermanos son: Dos, el más grande tiene 6 años
Hay otras personas que viven en casa: No
El niño vive con sus padres: Si
Que lugar ocupa en la familia: El segundo

9.-Higiene

¿Con que frecuencia se baña? Diario
¿A qué hora acostumbra el baño? a las 7 de la noche
¿Cuántas veces se cepilla los dientes? 3 veces al día
¿Cuándo se cepilla los dientes? Después de el desayuno y posterior a la comida y cena
¿Cada cuando visitas al dentista? No se ha ido con el dentista

10.-Recreación

¿Tiene algún juego preferido? Si, la pelota y carros

¿Le gustan los animales? Si

¿Tiene uno en casa? No, pero juega con un gato de la vecina

¿Con quien juega? Con su hermano y primo

Mencione los programas de televisión, películas y paseos: ve el programa de televisión: el chavo del ocho.

11.-Creencia y religión

¿Cuál es la práctica religiosa de la familia? Católica

12.-Seguridad y protección

Vacunación Esquema completo

Ha consultado usted a otras personas sobre la salud de su hijo Si varios médicos de forma particular

Como ha programado las visitas al hospital Abuela materna cuida el otro hijo, para que la madre pueda permanecer en la capital para cuidar a Aarón

Describa los miedos sobre la enfermedad del niño A perderlo pronto

Describa los cambios más recientes que hubo en la familia, tales como cambios de domicilio, despido del padre en el trabajo: Solo que el trabajo del padre es como suplente en el departamento del estado de Veracruz en el servicio de mantenimiento de jardinería

Separación de los padres: No

Enfermedad crónica de algún familiar: Diabetes de abuela paterna e hipertensión de abuela materna

Cómo ha reaccionado el niño ante los cambios y a su estado de salud: Apático, Irritable al manejo, lloroso, adinámico

Existe la posibilidad de que haya contacto con niños que padecen alguna enfermedad contagiosa en casa Si

En guardería No

¿Cuál? Gripe y diarrea

¿Ha sufrido su hijo de crisis de broncoespasmo? No, su asma es leve

Toma medicamentos en el hogar: Si

Nombre del medicamento	Dosis	Vía
Azantac	20 gotas cada 12 horas	Vía oral
Cisaprida	2ml	Vía oral
Mucosolvan, convive y purmicot	0.5ml c/3ml	de sol. Salina
Micronebulización		

¿Es alérgico a algún medicamento o alimento? No, alimento ya mencionado

13.-Aprendizaje

¿Quién cuida al niño? Madre

Esta acostumbrado a que lo paseen Si

¿Que nuevos hábitos ha adquirido su hijo? Inicio a cepillarse los dientes por imitar a su hermano, en ocasiones avisa para miccionar

¿Ha estado hospitalizada? Si

¿Porque? Por anemia

¿Qué sabe acerca de la enfermedad de su hijo? Que es una enfermedad crónica degenerativa

14.-Realización

¿Qué aspiraciones tiene para su hijo? Que sea un profesionalista

Su hijo participa en juegos Si

Con quien Con su primo y hermano

Comparte sus juguetes Si

Hace amistad con otros niños Si

Imita a su papa, o a usted o algún pariente Si, a su primo y hermano

¿Por qué? Imita a su hermano al lavarse los dientes y a su primo en avisar para ir al baño, utilizando la bacinica

ASPECTO PSICOLÓGICO. La madre esta pasando por la fase de negación, ella refiere desea escuchar que los médicos le digan que todos los estudios no han sido compatibles con fibrosis quística, “espero que mi hijo no tenga esta enfermedad”. El diagnóstico causo un impacto en la familia, por lo que les llevara un poco de tiempo adaptarse, la madre manifiesta temor a perder a su hijo a edad temprana y preocupaciones acerca del cuidado de su hijo, (refiere ignora todo respecto a la enfermedad). El entendimiento de las manifestaciones (síntomas y signos) y su tratamiento forman parte de la adaptación a los regímenes terapéuticos. Por lo que el personal de enfermería debe facilitar la comunicación y la expresión de todos estos aspectos.

Deben reiterarse las explicaciones e indicaciones las veces que sea necesario, en diferentes situaciones y convocando a ambos padres. El estado de shock que provoca el diagnóstico muchas veces impide u obstaculiza la comprensión de la información.

Seguimiento. Es un período esencial en el aprendizaje de una conducta de vida que debe concientizarlo sobre la necesidad de adherirse al tratamiento en beneficio no sólo del paciente, sino también de su futuro. Incluye el apoyo permanente, estar atentos ante los cambios como incorporación a la escuela, la inserción social

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
ESCUELA NACIONAL DE ENFERMERÍA Y OBSTETRICIA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
ESPECIALIZACIÓN EN ENFERMERÍA INFANTIL
SEDE: INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA ESTUDIO DE CASO

Yo Carmina Hernández Zamora declaro libre y voluntariamente aceptar que mi hijo (a) Aarón Orozco Hernández participe en el estudio de caso: Preescolar con alteración de la necesidad de oxigenación, cuyo objetivo principal es: Mejorar la Ventilación pulmonar y que los procedimientos de enfermería que se realizarán, con garantía de recibir respuesta a preguntas y aclaraciones en cualquier momento: los procedimientos consisten en: principalmente en fisioterapia pulmonar y aspiración de secreciones y contestar en forma verbal las preguntas referentes, al estado de salud de mi hijo (a)

Es de mi consentimiento que seré libre de retirar a mi hijo (a) de este estudio de caso en el momento que lo desee, sin que esto afecte o le sea negada la atención médica para su tratamiento en esta institución.

Nombre del responsable del estudio: Elvira Gama Martínez



Firma

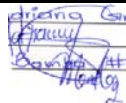
Nombre del padre o tutor: Carmina Hernández Zamora



Firma

Testigos

Nombre: Adriana Granados



Firma

Dirección: Bamba # 172

México, D. F. a 3 de diciembre 2004

TÉCNICAS DE DRENAJE POSTURAL

SEGMENTO PULMONAR	POSICIÓN PARA EL DRENAJE
Segmento apical del lóbulo superior	Paciente sentado
S. Posterior del lóbulo superior	Paciente sentado inclinado hacia adelante
S. Anterior del lóbulo anterior	Paciente ligeramente inclinado hacia atrás
S. Lateral 4 del lóbulo medio derecho	Camilla tredelenbourg 30° Decúbito prono, recostado sobre el lado izquierdo y gira ¼ de vuelta hacia atrás, rodillas flexionadas, palmear sobre la zona del pezón derecho
S. Interior 5 del lóbulo medio derecho	Igual que el anterior, pero el paciente situado completamente lateral
S. Basal lateral 9 de los lóbulos inferiores	Tredelenbourg 40-45°. Decúbito prono y gira ¼ de vuelta hacia arriba, flexión de la pierna superior sobre la almohada para apoyarse mejor. Palmear sobre la porción más altas de las costillas inferiores. Segmento 8 decúbito supino y segmento 9 decúbito lateral
S. Posterior basal 10 de los lóbulos inferiores	Tredelenbourg 40-45°. Decúbito prono, se sitúa la almohada bajo las caderas, la pierna superior puede estar flexionada sobre la almohada. Palmear las costillas inferiores cerca de la columna
S. Basal anterior y medial 7-8 de lóbulos inferiores	Tredelenbourg 40-45°. Decúbito lateral, situar una almohada bajo las rodillas. Palmear sobre las costillas inferiores bajo las axilas. Segmento 7 decúbito lateral con ligera rotación hacia atrás
S. Superior 6 de lóbulos inferiores	Camilla en posición horizontal. Decúbito prono con almohada bajo las caderas. Palmear sobre la parte media de la espalda por debajo del extremo de las escápulas, a ambos lados de la columna

PUNTAJE CLÍNICO SE SHWCHMAN MODIFICADO

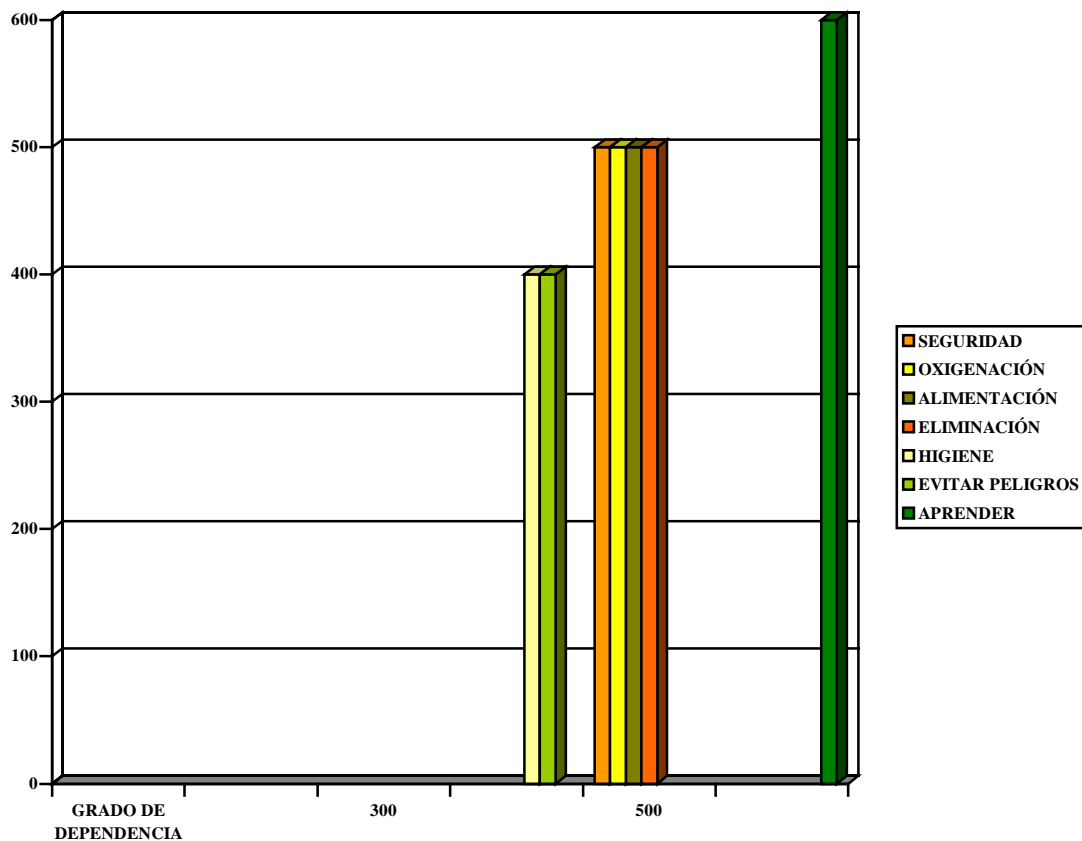
Categoría	Ps	Actividad General	Examen Físico	Nutrición
Excelente 64-75	20	Normal, completa. Va a la escuela regularmente	Normal. Sin tos. FC y FR normales. Pulmones limpios. Postura correcta	Peso y talla arriba de percentil 25. Depositiones formadas, prácticamente normales. Buen tono y masa muscular
Bueno 53-63	20	Falta de resistencia y cansancio al final del día. Buena asistencia a la escuela	Tos rara vez. FC y FR normal en reposo. Ausencia de hipocratismo digital. Auscultación sin ruidos agregados	Peso y talla entre percentil 15-25. Depositiones levemente anormales. Tono y masa muscular regulares
Leve 41-52	15	Descanso voluntario durante el día. Cansancio fácil con el esfuerzo físico. Regular concurrencia a la escuela	Tos ocasional, al levantarse. FR ligeramente elevada. Comienzo de hipocratismo digital. Respiración ruda y algunos rales.	Peso y talla por arriba del percentil 3. Depositiones anormales, abundantes y escasamente formadas
Moderado 30-40	10	Disneico luego de paseos cortos. Descansa gran parte del día. Maestra domiciliaria	Tos frecuente, usualmente productiva. Retracciones intercostales. Deformidad torácica. Rales usualmente presentes. Hipocratismo digital 2-3+. Enfisema moderado	Peso y talla debajo del percentil 3. Depositiones desligadas, voluminosas y malolientes. Distensión abdominal de leve a moderada. Músculos flácidos y masa muscular reducida
Severo <29	5	Ortopneico. Generalmente en silla de ruedas o cama	Tos severa. Taquipnea y taquicardia. Semiología pulmonar muy deformada. Insuficiencia cardíaca derecha. Hipocratismo 3-4+	Desnutrición marcada. Abdomen protuberante. Prolapso rectal. Depositiones voluminosas, malolientes, frecuentes y grasosas

PUNTAJE RADIOLÓGICO DE BRASFIELD MODIFICADO

CATEGORÍA	DEFINICIÓN	PUNTAJE
Atropamiento aéreo	Hiperinsuflación pulmonar generalizada con protrusión del esternon, aplanamiento del diafragma o cifosis torácica	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0
Engrosamiento peribronquial	Densidades lineares por engrosamiento peribronquial, pueden verse como líneas de densidad paralelas, a veces ramificándose, otras como densidades circulares	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0
Lesiones quístico nodulares	Densidades pequeñas redondeadas, múltiples de 0.5 cm., de diámetro (o mayores), con centros radiolúcidos o radiopacos (no relacionados con los habituales del hilio): son "nódulos confluentes", no clasificados como lesiones grandes	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0
Lesiones grandes	Atelectasia segmentar o lobular: incluye neumonía aguda	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0:atelectasias múltiples
General	Impresión general de graves alteraciones en la radiografía de tórax	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0: complicaciones neumotórax, cardiomegalia, etc.

Puntaje de radiografía normal: 25 puntos

JERARQUIZACIÓN DE NECESIDADES



EVALUACIÓN. Realizada dos semanas después de iniciar el plan de cuidados

- Seguridad. Aarón disfruta jugar con la pelota, disminuye irritabilidad al trato
- Oxigenación. Mejoró la saturación de oxígeno de 85%-94% con un Fi O₂ de 21 %
- Alimentación. Logra ingerir los alimentos de un 60-90%. Incremento peso de 8.605Kg-9.400Kg
- Eliminación. Las evacuaciones, disminuye la esteatorrea de ++++ a ++. Mantuvo el equilibrio hidroelectrolítico (Cloro se mantuvo en 109mEq/L)
- Higiene. Aprendió la madre el baño en tina, se mantuvo piel lubricada
- Evitar peligros. No presento infección agregada a exacerbación pulmonar
- Aprender. Aprendió la madre: la importancia de cómo y porque cuidar a su hijo

